

Année 1955

747

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Pierre S T E C K E N

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 25 Juillet 1929 à Colombes (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

T I T R E

A PROPOS DE CINQ CAS DE SYNDROME DE CRUVEILHIER-BAUMGARTEN

DEDUCTIONS CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES

SUR L'HYPERTENSION PORTALE

Président :

Monsieur le Professeur A. LEMAIRE

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

12

Nom du Candidat : STECKEN

Prénom : Pierre

Date de soutenance :

N°

1

STECKEN Pierre -
A propos de cinq cas de
syndrome de Cruveilhier-
Baumgarten- Dédutions
cliniques et thérapeuti-
ques sur l'hypertension
portale -
Paris Dact. in 4° 76 p.
Thèse Med. (Et.) 1955
N°
Ed. A.G.E.M.P.

2

STECKEN Pierre -
A propos de cinq cas de
syndrome de Cruveilhier-
Baumgarten- Dédutions
cliniques et thérapeuti-
ques sur l'hypertension
portale -
Paris Dact. in 4° 76 p.
Thèse Med. (Et.) 1955
N°
Ed. A.G.E.M.P.

3

STECKEN Pierre -
A propos de cinq cas de
syndrome de Cruveilhier-
Baumgarten- Dédutions
cliniques et thérapeuti-
ques sur l'hypertension
portale -
Paris Dact. in 4° 76 p.
Thèse Med. (Et.) 1955
N°
Ed. A.G.E.M.P.

4

STECKEN Pierre -
A propos de cinq cas de
syndrome de Cruveilhier-
Baumgarten- Dédutions
cliniques et thérapeuti-
ques sur l'hypertension
portale -
Paris Dact. in 4° 76 p.
Thèse Med. (Et.) 1955
N°
Ed. A.G.E.M.P.

Année 1955

N°

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Pierre S T E C K E N

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 25 Juillet 1929 à Colombes (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

T I T R E

A PROPOS DE CINQ CAS DE SYNDROME DE CRUVEILHIER-BAUMGARTEN

DEDUCTIONS CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES

SUR L'HYPERTENSION PORTALE

Président :

Monsieur le Professeur A. LEMAIRE

Editions A.G.E.M.P.



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU, CHIRAY, CLERC, DELBET, GOUGEROT (H.), GUILLAIN, HARVIER, LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MULON, OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN..... Léon BINET.
(membre de l'Institut)

ASSEESSEUR..... Jean VERNE.

I - PROFESSEURS

MM.

Anatomie.....	CORDIER (G.)
Anatomie Pathologique.....	DELARUE (A.)
Bactériologie.....	GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLET-BERT (P.)
Biologie Médicale.....	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale.....	HUCUENIN (R.)
Carcinologie.....	OBERLING (C.)
Chimie médicale.....	N...
	(Hôtel-Dieu..... BROCCQ (P.)
Cliniques	(Broussais..... DE GAUDART-D'ALLAINES (P.)
Chirurgicales	(Salpêtrière..... MONDOR (H.)
	(Cochin..... QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique ...	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puériculture	LELONG (M)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
	(Hôtel-Dieu
Cliniques	(Bichat
médicales	(Cochin
	(Broussais
Clinique médicale d'Hydro-climatologie thérapeutique	JUSTIN-BESANCON (L)
Clinique médicale propédeutique.....	PASTEUR VALLERY-RADOT (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (L)

	{ Tarnier	LANTUEJOUL (P)
Cliniques	{ Baudelocque	LEVY-SOLAL (B)
obstétricales	{ Port-Royal	LACOMME (M)
Clinique ophtalmologique		VELTER (E)
Clinique oto-rhino-laryngologique		AUBIN (A)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)		RICHET (C)
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER (C)
Clinique rhumatologique et sociale		COSTE (F)
Clinique stomatologique		DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE (J)
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE (A)
Clinique urologique		FEY (B)
Embryologie		GIROUD (A)
Génétique		LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		MOUQUIN (M)
Histologie		CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de première enfance		CATHALA (J)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (C)
Médecine du Travail		DESOILLE (H)
Médecine Légale		PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GAILLARD (H)
Pathologie chirurgicale		MENEGAUX (G)
Pathologie exotique		LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologique expérimentale (Chaire à titre personnel)		MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale		BARIETY (M)
Pathologie et thérapeutique générales		GARCIN (J)
Pédiatrie sociale		MARIE (J)
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD (R)
Physico-Chimie médicale (Chaire à titre personnel) ..		DOGNON (A)
Physiologie		BINET (L)
Physique médicale		STROHL (A)
Radiologie médicale		DESGREZ (H)
Technique chirurgicale		MOULONGUET (P)
Thérapeutique		TURPIN (R)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie	(DEREYRE (J)
Anatomie Pathologique	(DELMAS (A) Pr.s.ch. (N... (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P. Pr.s.ch. (BUSSE (F) (GUYGOU C) (FASQUELLE (R) (NEVOT (A) (BOURLIERE (F) (ETTORI (J) Pr.s.ch. (JAYLE (M.F.) Pr.s.ch. (SCHAPIRA (G) (DUPERRAT (F)
Bactériologie	
Biologie Médicale	
Chimie Médicale	
Dermato-Syphiligraphie	

Histologie	(BULLIARD (H) Pr. s. ch. (COUJARD (P) (N ...
Hydrologie	DEBRAY (C)
Hygiène	(BOYER (J) (DEPARIS (M)
Médecine Légale et du Travail	(DEROBERT (L) (CAULTIER (M) (HADJENGUE (A)
Neuro-Chirurgie	DAVID (N)
Neurologie	SEZE (S. de)
Obstétrique	(CRASSET (J) (LEPAGE (P) (MAYER (M) (MERGER (R) (MORIN (P) (RAVINA (J) (VARANGOT (J)
Ophtalmologie	(OFFRET (G) (DESVIGNES (P)
Orthopédie	JUDET (R)
Oto-Rhino-Laryngologie	(HALPHEN (E) Pr.s.ch. (AUBRY (M) (MADUREO (R)
Parasitologie	(BRUMPT (L) CHABAUD (A)
Pathologie chirurgicale	(ABOULKER (P) (BAUMANN (J) (COSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (LORTAT-JACOB (J) (OLIVIER (Cl) (PASOVANI (P) (PCILLEUX (M) (ROUX (H) (RUDLER (J.C.) (VERNE (J.M.)
Pathologie expérimentale	N...
Pathologie médicale	BERNARD J. (BOUDIN (G) (CASTAIGNE (P) (COMTE (M) (DECOURT (J) (DOMART (A) (DREYFUS (Gilbert) (FAUVERT (R) (HAMBURGER (J) (KOURILSKY (R) (LAMOTTE (M) (LAROCHÉ (C) (MILLIEZ (P) (PEQUIGNOT (H) (PERRAULT (M) (RAMBERT (P) (THIEFFRY (St) (TURIAF (J)

Pédiatrie	{ JOSEPH (R) LAPLANE (R) N...
Pharmacologie	{ LEVY (Mlle J.) Pr.s.ch. CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.
Physiologie	{ BARGETON (D) Pr.s.ch. PARROT (J.L.)
Physique Médicale	{ DJOURNO (A) Pr.s.ch. GOUGEROT (L)
Pncumo-Phtisiologie	KREIS (B)
Psychiâtrie	DARUK (H)
Psychiâtrie infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	{ CERNEA (P) CHAPUT (Mme A)
Thérapeutique	PERRAULT (chargé de l'enseignement)
Urologie	KUSS (R)

III - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (Clinique Chirurgicale),
LE LORIER V (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.
Clinique Chirurgicale	AMELINE (A) PATEL (J) SICARD (A)
Clinique Médicale	BROUET (G) CACHERA (R) HAGUENEAU (M) Pr.s.ch. MARCHAL (G) SOULIE (E)
Clinique Obstétricale	ECALLE (G)
Clinique Ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique Urologique	COUVELAIRE (R)

	MM.
Secrétaire Général de la Faculté	MOREL (J)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G)

Conservateur, chargé de la direction	Docteur HAHN (A)
Conservateur	Mlle GOICHON
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE (P), LE NOIR (G), METIN (F), QUIEVREUX (E).

Par délibération en date du 9 Déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions
émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner
aucune approbation ni improbation.

A mes Parents bien-aimés,

A ma femme.

A mes Beaux-Parents.

A Monsieur le Professeur André LEMAIRE

Professeur de clinique thérapeutique

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a inspiré cette thèse,

Qui m'a guidé dans mes études
médicales.

Au Docteur E. HOUSSET

Qui m'a beaucoup aidé dans ce
travail.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Le Docteur BAUMANN
Le Professeur RICHTER
Le Docteur POLLET
Le Professeur MAYER
Le Docteur MAHOUDAU
Le Professeur LELONG
Le Docteur BOURGEOIS
Le Docteur SORREL

INTRODUCTION

On décrit sous le terme de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN une forme particulière de cirrhose caractérisée

ANATOMIQUEMENT : Par une persistance de la perméabilité de la veine ombilicale ou par une reperméabilisation secondaire d'une grosse veine paraombilicale, réalisant un shunt porto-cave physiologique toujours important.

CLINIQUEMENT : Par un fremissement palpatoire, un trill perçu, dans la région paraombilicale droite ou épigastrique avec à l'auscultation de la région un souffle veineux continu, associés à une splénomégalie.

Il s'agit d'une variété assez rare de cirrhose puisque CHENG dans une étude récente (1954) en dénombre 86 cas dans la littérature mondiale.

De même JAHNKE, PALMER et BRICK, en Juillet 1954 ajoutent 4 cas personnels, portant le nombre total de cas observés à 90.

Il nous fut donné la possibilité d'en suivre personnellement deux cas dans le service du Professeur LEMAIRE à la Clinique Médicale de l'Hôpital Saint Antoine et sur les conseils de notre Maître le Professeur LEMAIRE, nous avons choisi comme sujet de notre thèse, les cinq observations de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN réunies en deux ans dans le service.

Dans une première partie, nous étudierons les divers aspects cliniques de cette cirrhose et nous verrons quelles restrictions il faut apporter à ce terme de cirrhose lorsqu'on étudie les cas publiés dans la littérature.

Dans la seconde partie, nous exposerons les résultats de l'Etude hemodynamique et biologique du sang porte à l'état pur dans les cinq cas de cirrhose, étude rendue possible par les seuls moyens cliniques à savoir, la simple ponction de l'ampoule variqueuse ombilicale.

Nous envisagerons enfin les déductions physiopathologiques, cliniques et thérapeutiques, que la confrontation des faits observés permet, dans le cadre plus général des cirrhoses avec hypertension portale.

HISTORIQUE

L'observation princeps est consignée dans le classique traité d'anatomie pathologique de CRUVEILHIER en 1835.

En fait, c'est PEGOT qui, en 1833, donnait la première description dans le bulletin de la Société anatomique de Paris.

Son malade, un homme de 48 ans, présentait près de l'ombilic "une tumeur variqueuse, d'une teinte violacée, molle, indolente,". Par l'auscultation, on entendait un bruissement qui n'était sensible qu'à l'ombilic. "Cette tumeur avait été attribuée à une "hernie traumatique".

A l'autopsie : "Persistance de la veine ombilicale, foie petit, sans lésion de cirrhose, rate grosse".

Il convient dès maintenant d'insister sur ce fait essentiel : foie petit, sans lésion de cirrhose.

Déjà, en 1826, MANEC et MENIERE, cinquante ans avant BAUMGARTEN avaient remarqué les premiers, la perméabilité de la veine ombilicale, sans toutefois relever le murmure vasculaire au niveau de l'ombilic "L'anastomose porto-cave se plaçait au côté gauche du cordon fibreux qui après la naissance représentait la veine ombilicale, ne se confondait avec ce cordon que dans le sillon horizontal du foie; enfin, lorsqu'elle était arrivée au niveau du sillon transversal, elle s'ouvrait dans le tissu de la veine porteuse (MENIERE).

Il faut citer les recherches anatomiques de SAPPEY en 1859 sur cinq cas. Pour lui ce que l'on prend pour la veine ombilicale, ne serait qu'une veine paraombilicale. Il s'agirait d'une dilatation extrême de la veine porte accossée qui chemine normalement du bord antérieur du foie à l'ombilic en suivant le cordon. Le sang y circulant du haut en bas, du foie à la paroi de l'abdomen.

BAUMGARTEN en 1907, reprend les recherches de SAPPEY et donne le nom de "REST-KANAL" au segment proximal ou hépatique du cordon demeuré perméable sur une longueur de HUIT CENTIMETRES en moyenne (quatre centimètres pour SAPPEY).

Il citait à cette occasion, le cas d'un enfant de SEIZE ans, avec une splénomégalie et une leucopénie. Le foie était atrophique mais normal, sans lésion de cirrhose. Il pensait que la maladie était basée sur une hypoplasie du système porte hépatique, probablement congénitale, associé à une persistance de la veine ombilicale, et à une stase veineuse dans la rate.

WERTHEIMER en 1886, montre la possibilité d'un vaisseau centro-ombilical néoformé comme disposition anatomique.

C'est HANGANUTZ qui en 1922 propose le terme de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN, terme bientôt consacré par la majorité des auteurs français.

GWIN en 1930 étudie bien le souffle veineux et insiste sur la difficulté de diagnostic possible avec les souffles des cardiopathies congénitales en cas de siège haut situé.

Depuis les observations de cirrhose de CRUVEILHIER BAUMGARTEN se sont multipliées et il faut citer celles de BRATIANO (1929) CATTI (1907) FLORAND (1922).

Elle a fait l'objet de la thèse de LABARRAQUE en 1923, de Raoul DUVAL, élève de Noël FIESSINGER en 1931, de GALIBERN de Perpignan en 1935, de DEVINEAU en 1939.

Il faut signaler également les travaux de ARMSTRONG et collaborateurs en 1942 qui reprennent les 53 cas de la littérature et ajoutent deux cas personnels. C'est ARMSTRONG qui propose de clarifier la terminologie en scindant les observations recueillies en deux groupes, maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN d'une part, syndrome de CRUVEILHIER BAUMGARTEN d'autre part, beaucoup plus fréquent, le terme de cirrhose étant à rejeter.

Enfin, en 1954, deux études sont faites, toutes deux par des auteurs américains.

D'une part, CHENG et ses collaborateurs, retrouvent 86 cas publiés dans la littérature mondiale.

D'autre part, JAHNKE, PALMER et BRICK apportent 4 cas personnels portant le total de cas connus à 90 dont 7 cas, seulement, de véritable maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Il convient au début de cette étude, de rappeler quelques notions anatomiques et embryologiques expliquant le substratum anatomique du syndrome.

o

o o

DISPOSITION ANATOMIQUE-EMBRYOGENESE DES VEINES OMBILICALES.

Le premier système vasculaire omphalo-mésentérique du foetus est constitué par les veines et l'artère vitellines. Puis, au 8^e jour, à la circulation omphalo-mésentérique succède une circulation ombilicale ou foetale par naissance des 2 veines ombilicales issues du système précédent.

Les 2 veines ombilicales perdent bientôt leurs connexions avec les veines vitellines qui s'anastomosent par le sinus annulaire de HIS, formant un premier système porte intra-hépatique. Puis les veines ombilicales, dont la portion sus hépatique s'atrophie, émettent des prolongements intra-hépatiques formant les sinusoides intra-hépatiques. Le cours du sang ombilical vers le coeur devient de plus en plus détourné, du fait du développement très rapide du foie.

D'une part, la veine ombilicale droite toute entière et le segment proximal de la veine ombilicale gauche s'atrophient et disparaissent.

D'autre part, par l'élargissement de certains sinusoides hépatiques il se forme à la face inférieure du foie un chemin plus direct vers le sinus veineux, un canal nouveau. C'est le canal veineux d'ARANTIIUS qui continue directement la veine ombilicale gauche et aboutit à la veine cave inférieure. Le sang venant du placenta par la veine ombilicale trouve ainsi une voie nouvelle vers le coeur.

Donc pendant la vie foetale, le sang oxygéné venant du placenta pénètre dans le foetus par la large veine ombilicale et est amené au foie.

De ce dernier, il se rend à travers les sinusoides hépatiques, à la veine cave inférieure par le canal d'ARANTIIUS et, arrivé au coeur droit, il passe dans la circulation générale.

A la naissance, l'oblitération des vaisseaux ombilicaux s'effectue rapidement. Les artères ombilicales deviennent les ligaments ombilicaux latéraux.

La veine ombilicale, atrophiée de l'ombilic au hile du foie, constitue le ligament rond. Le canal d'ARANTIIUS s'oblitére également et constitue, en prolongeant le ligament rond un autre ligament fibreux situé dans la moitié postérieure du sillon longitudinal du foie.

Cependant, les études anatomiques de plusieurs auteurs ont permis de préciser les variations existant fréquemment à côté de ce schéma.

Nous avons déjà vu que SAPPEY en 1859 avait mis en évidence l'existence normale le long du ligament rond d'une veinule, la veine paraombilicale qui a son origine dans la paroi abdominale autour de l'ombilic et se jette dans la branche gauche de la veine porte.

BAUMGARTEN a d'autre part mis en évidence la possibilité d'une persistance normale de la partie proximale juxta-hépatique de la veine ombilicale et l'a appelé "REST-KANAL".

BUROW a montré l'existence de petites veines "Les petites veines de BUROW" qui courent properitoneales, le long de la paroi abdominale et mettent en communication les veines épi-gastriques et le Rest-Kanal de BAUMGARTEN.

WERTHEIMER a émis et démontré un nouveau mode de liaison entre le système veineux péri-ombilical et la veine porte à savoir la recanalisation secondaire à l'intérieur du ligament rond d'une veine ombilicale normalement oblitérée et qu'il appelle "Veine centro-ombilicale".

MERIEL dans le Bulletin de la Société Anatomique de PARIS, en 1902, met en évidence un autre mode de communication nécessitant l'association d'une veine centro-ombilicale et des petites veines para-ombilicales de SAPPEY, les veines de MERIEL mettant en relation ces deux systèmes en pénétrant le ligament rond.

Nous voyons donc les possibilités de liaison entre le système veineux périombilical et la veine porte.

Ces notions sembleront plus claires sur un schéma (page 7) que nous emprunterons à ARMSTRONG. D'emblée, au sujet de ces recherches anatomiques, il faut différencier nettement les cas où il y a permanence congénitale de la perméabilité de la veine ombilicale elle-même, des cas où la voie d'anastomose emprunte un des trajets que nous avons vu. En effet la véritable maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN suppose comme condition nécessaire cette veine ombilicale évidente, large, perméable, sur tout son trajet alors que, dans le syndrome de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN nous trouverons le plus souvent, dans les cas ayant fait l'objet d'autopsie, une voie anastomotique secondaire, ou une reperméabilisation secondaire de la veine ombilicale.

Rappelons tout de suite que le courant sanguin se fait toujours dans le même sens de la veine porte, vers l'ombilic.

Nous allons voir maintenant quels sont les trajets anatomiques par lesquels ce sang porte, dérivé de sa voie normale hépatique, va gagner le système veineux cave.

Le plan veineux ombilical comprend deux systèmes :

1°)- un système superficiel, sous cutané, comprenant six troncs veineux,

- a) les veines sous-cutanées abdominales moyennes de SAPPEY,
- b) les veines sous-cutanées abdominales externes de SAPPEY,
- c) les veines sous-cutanées abdominales internes de SAPPEY,
- d) les veines thoraco-hypogastriques longues superficielles,
- e) les veines mammaires externes,
- f) la veine médiane xiphoidienne superficielle allant de l'ombilic aux veines mammaires externes.

2°)- Un plan profond sous-musculaire comprenant cinq troncs veineux :

- a) les veines intercostales,
- b) les veines mammaires internes,
- c) les veines costo-axillaires,
- d) les veines épi-gastriques profondes,
- e) la veine para-ombilicale xiphoidienne profonde,

Ce réseau draine deux territoires.

L'un sus-ombilical tributaire de la veine cave supérieure, par les veines mammaires, intercostales, diaphragmatiques, et axillaires.

L'autre, sous-ombilical, tributaire de la veine cave inférieure par les veines épigastriques, saphènes et fémorales.

On aura donc au cours de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN 2 types principaux de circulation collatérale vicariante.

-(1) Le TYPE PORTE PUR conditionné par un obstacle intra-hépatique à la circulation porte. Le courant veineux se dirige

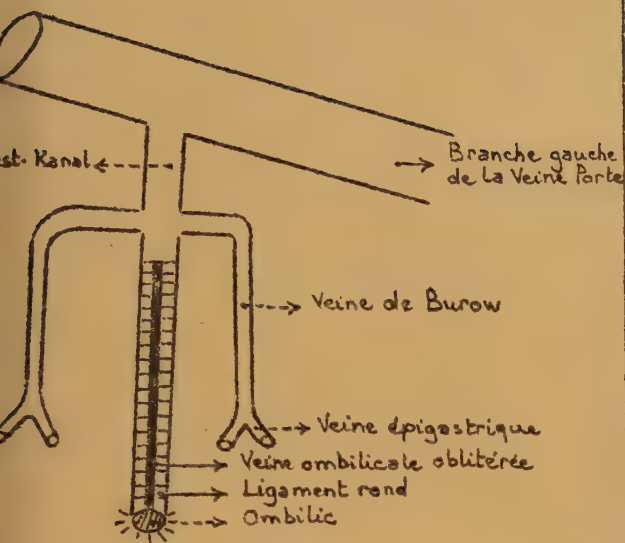
de la profondeur vers la superficie à travers le système ombilical ou para-ombilical et peut se poursuivre vers la veine médiane xyphoïdienne très dilatée ou plus rarement vers le bas par les veines.

-(2) LE TYPE MIXTE, PORTO-CAVE, plus fréquent avec obstacle à la fois sur la veine porte et la veine cave inférieure.

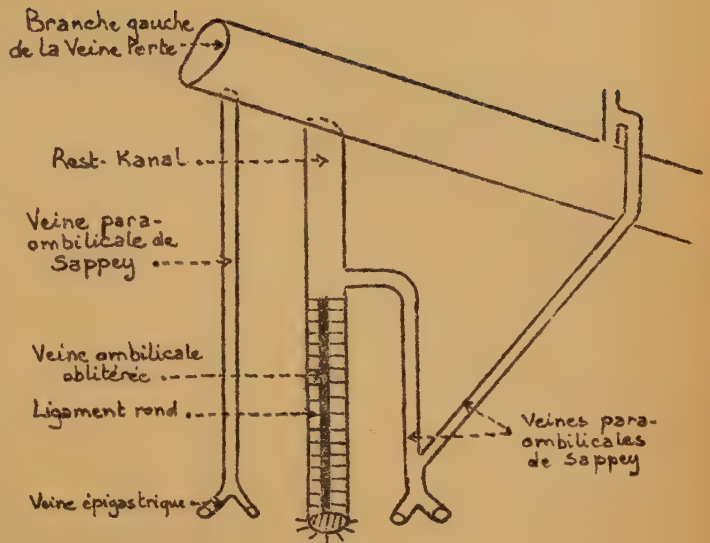
La circulation collatérale à la fois sus et sous ombilicale se fait de bas en haut par les veines sous cutanées abdominales, de la profondeur à la superficie par les veines ombilicales, xiphoïdienne profonde et la veine médiane xiphoïdienne superficielle.

Cet important carrefour est souvent le siège d'une dilatation veineuse ampullaire.

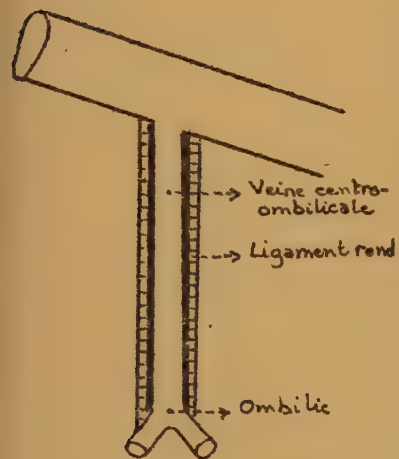
Cette éventualité s'est heureusement présentée dans les cinq observations que nous allons relater, permettant par simple ponction de cette ampoule variqueuse l'étude du sang porte à l'état pur.



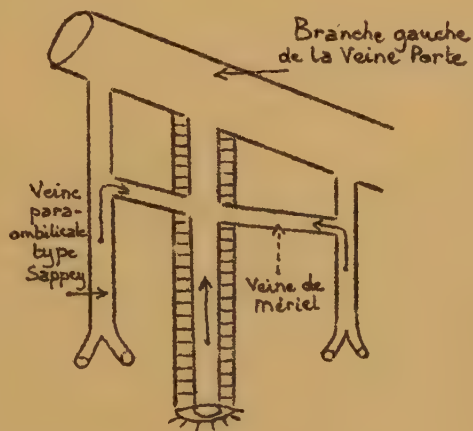
Disposition décrite par Burrow
(veines properitonéales)



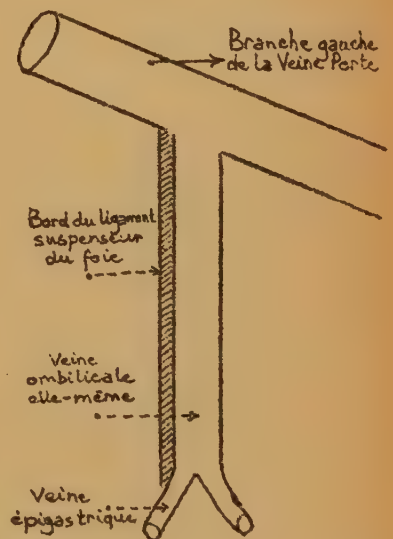
Disposition décrite par Sappey



Disposition de Wertheimer



Disposition décrite par Mériel



Disposition originale de
Cruveilhier et Baumgarten

OBSERVATIONS
DU
SERVICE

Voici les cinq cas de syndrome de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN observés en deux ans dans le service du Professeur LEMAIRE.

Ière observation :

Madame C..... Renée, 49 ans, cuisinière, entre à la Pitié le 10 septembre 1953 pour une cirrhose du foie d'origine éthylique.

1°)- Les habitudes d'intempérance de cette malade remonte à très longtemps: près de deux litres de vin par jour depuis l'âge de 30 ans.

L'aspect de la malade au faciès couvert de varicosités et qui se plaint de cauchemars et de rêves professionnels ne laisse d'ailleurs aucun doute sur l'importance du facteur éthyl.

2°)- La cirrhose est également évidente : énorme distension abdominale en obusier, oedème des membres inférieurs. Il est possible de percevoir le bord inférieur du foie par le signe du glaçon. Il dépasse le rebord costal de quatre travers de doigt. Par contre, il est impossible de percevoir la rate; on trouve sur les téguments de la région pré-sternale de nombreuses étoiles vasculaires. L'état général est très atteint; la malade est dans un état de torpeur, la langue est décapillée, il existe un certain degré d'hypothermie. Dans ce tableau banal un fait est à retenir; l'aspect de la circulation collatérale abdominale:

Il existe à 2 cm au-dessus et à droite de l'ombilic une ampoule variqueuse de 1 cm de diamètre au niveau de laquelle on perçoit un thrill et un souffle continu à renforcement systolique. De la partie inférieure de cette dilatation naissent deux veines superficielles en direction du pli inguinal droit, la compression de ces deux veines supprime le thrill et le souffle, provoque un gonflement de l'ampoule, affirmant ainsi le sens de la circulation anastomotique.

Par ailleurs, le reste de l'examen clinique apporte peu de choses: pas d'ictère, pas d'hémorragie spontanée, le cliché pulmonaire est normal, la tension est basse (10-8). Il n'existe pas de bruits anormaux à l'auscultation, l'examen neurologique ne permet pas de mettre en évidence de signe de polynévrite éthylique, le fond d'oeil est normal. Par l'interrogatoire, on apprend que la décompensation remonte à trois mois, poussée oedemato-asctique pour laquelle il est impossible de retrouver une cause déterminante nette.

Un certain nombre d'examens complémentaires ont été pratiqués:

- un pneumopéritoine après évacuation de six litres d'ascite montre l'existence d'un gros foie.
- les clichés oesophagiens montrent l'existence de varices oesophagiennes certaines.
- enfin, des épreuves hépatiques affirment l'existence de troubles profonds des fonctions du foie.

Examens de laboratoires

=====

- G.R. : 3.520.000/mm³
- G.B. : 5.000/mm³
- Plaquettes : 172.000/mm³
- Les protides totaux: 68 g.°/°°
- Rapport $\frac{\text{Albumine}}{\text{Globuline}} = \frac{26 \text{ g } 6}{40 \text{ g } 4} = 0,64$
- Cholestérol total = 1 g.80 °/°°
- Cholestérol estérifié = 0 g.90 °/°°
- Rapport $\frac{E}{T} = 0,50$
- Thymol = 37 unités-Vernes
- Prothrombine = 50%

On a pratiqué de plus les examens comparatifs du sang porte. Nous les reverrons.

Evolution :

Durant son séjour dans le service, la malade présente une ascite importante et récidivante (il faut en moyenne évacuer 5 à 7 litres tous les huit jours). La torpeur s'aggrave avec signes de déshydratation.

- Vers le 20 septembre 1953, apparaissent un ictère et une tendance hémorragique spontanée évoquant le coma hépatique en même temps que les épreuves biologiques s'aggravent nettement :

- la glycémie baisse à 0,70 g %/oo

- la prothrombine à 30 %

- le 4 octobre 1953 la malade meurt brusquement.

Autopsie :

On constate l'existence d'un gros foie d'aspect cirrhotique typique.

On trouve le shunt caractéristique de la cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten sous forme d'une grosse veine ombilicale dans le ligament suspenseur.

On note enfin la présence d'une quantité importante de sang dans l'estomac, hémorragie qui ne s'est pas extériorisée et qui est due à des extravasations massives de sang à travers la muqueuse gastrique recouverte de vastes plaques purpuriques.

La rate est augmentée de volume.

Examen histologique :

L'architecture du foie est profondément remaniée par une cirrhose très dense dessinant des nodules hépatiques. La sclérose est du type collagène richement infiltrée de cellules rondes et avec de nombreux canalicules biliaires. Les cellules hépatiques restantes sont bien reconnaissables sans surcharge graisseuse évidente, ni surcharge pigmentaire. On observe d'assez nombreuses cellules bi-nuclées.

Les cellules de Kupfer ont un aspect fibrocystique.

2ème observation :

=====

Madame P....., 56 ans, est atteinte de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten d'origine éthylique.

L'histoire de sa maladie peut se diviser en trois étapes :

1°) - En Janvier 1953, la malade est hospitalisée à la Salpêtrière pour ascite, diabète et polynévrite éthylique fruste. Il semble que le début de ces troubles remonte à 1949 chez une femme employée aux abattoirs depuis l'âge de 23 ans et qui ne nie pas son penchant pour le vin.

- Les renseignements dont on dispose concernant cette hospitalisation à la Salpêtrière indiquent que l'ascite était particulièrement abondante et récidivante (évacuation de 4 à 5 litres toutes les semaines) et s'accompagnait d'un amaigrissement de plusieurs kilogs. L'examen montrait un gros foie dur dépassant de quatre travers de doigt le rebord costal, sans rate percutable et avec un gros oedème des membres inférieurs. Un bilan hépatique pratiqué à cette époque signe l'atteinte du parenchyme.

- le diabète associé à cette cirrhose est inconteste et a été découvert lors d'un examen systématique des urines. Il s'agit d'un diabète non acidotique avec une glycémie instable qui oscille entre 2,34 g. et 1,20 g. La malade suit d'ailleurs mal son régime et n'a jamais reçu d'insuline.

- A cette époque, le reste de l'examen clinique ne montre rien de particulier si ce n'est une diminution de la force musculaire au niveau des loges antéro-externes de la jambe et surtout à gauche, ce qui fait porter le diagnostic de polynévrite éthylique fruste.

- Le fond d'oeil est normal. La malade est traitée par :

Méthionine, extraits de foie, K thrombyl.

- En cours d'hospitalisation (février 1953) survient une hématomélose suivie de méloéna, peu abondante et qui évoluera favorablement sans qu'il soit nécessaire de recourir aux transfusions.

2°)- Le 8 juin 1953, Madame P... est hospitalisée à la Clinique Médicale de la Pitié et vue par le Professeur LEMAIRE qui, sur l'aspect de la circulation collatérale abdominale, pose le diagnostic de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

En effet sur l'abdomen distendu existe dans la région para-ombilicale une ampoule variqueuse de la taille d'une noix au niveau de laquelle on trouve un thrill et un souffle continu à renforcement systolique.

De la base de cette varice, part, en direction du pli inguinal droit, une grosse veine superficielle d'environ 1 cm de diamètre (phlébographie faite). La compression de cette veine fait disparaître le souffle et le thrill et permet d'affirmer le sens descendant de la circulation collatérale. Il n'existe ni hémorroïdes, ni varices, oesophagiennes.

Le bilan pratiqué à cette époque montre :

Cliniquement :

Important oedème des membres inférieurs. On retrouve le foie gros débordant de quatre travers de doigt le rebord costal.

On ne perçoit pas la rate. L'état général est assez atteint: anorexie, amaigrissement. Pas d'ictère.

On ne retrouve pas les signes de polynévrite décrits à la Salpêtrière. Le diabète reste peu évolutif, ne nécessitant pas d'insuline. L'examen cardiologique est normal. T.A. = 11 - 7 . Pas de signes pulmonaires.

Biologiquement :

Les épreuves de laboratoire affirment l'atteinte hépatique :

- G.R.	:	3.400.000
- G.B.	:	5.100
- Plaquettes	:	210.000
- Les protides totaux	:	69 g.

- Rapport $\frac{\text{Albumine}}{\text{Globuline}} = \frac{23}{46} \text{ g}$
- Cholestérol total = 1 g. 70
- Cholestérol estérifié = 0, g 6
- Rapport $\frac{\text{E}}{\text{T}} = 0,5$
- Prothrombine = 49 %

Evolution :

Elle se caractérise par la reproduction rapide de l'ascite, 5 à 6 litres par semaine, la persistance des oedèmes inférieurs et par l'atteinte de l'état général.

Jusqu'en septembre 1953, la maladie qui est traitée par Méthionine, Extrait hépatique, et Vitamine K garde un état général inchangé.

3°) - A partir de décembre 1953, une nette aggravation se dessine que caractérise non pas les modifications des épreuves biologiques et l'atteinte de l'état général: anorexie, torpeur, légère tendance hémorragique, subictère, mais surtout le syndrome d'hypertension portale est de plus en plus évident et l'ampoule augmente de volume, la varice qui en naît a doublé de diamètre et la peau qui recouvre l'ampoule variqueuse s'est amincie avec une petite ulcération qui fait craindre la rupture.

Le 27 novembre 1953 survient une hématémèse.

Dès lors, un double problème se pose :

- 1°- Le risque que présente pour Madame P.... l'augmentation de volume de sa varice qui menace de se rompre.
- 2°- Le risque qu'il y a d'intervenir même à minima chez une malade assez fragile.

On prend néanmoins la décision d'opérer et après préparation (transfusion, vitamine K), l'intervention a lieu le 8 décembre 1953.

Compte-rendu opératoire :

=====
Médiane sous-ombilicale. L'incision ouvre une collatérale du shunt qui saigne en jet à haute pression. Le shunt serpente tout au long de la lèvre droite de l'incision.

En haut, il longe une dilatation ampullaire qui se dirige vers le ligament rond ; en bas , il va vers l'ombilic où l'on voit la face profonde de l'ampoule

Aspiration de l'ascite. Résection du shunt sans difficulté avec ablation de l'ampoule. Hémostase difficile mais satisfaisant. Fermeture de la paroi.

Suites opératoires:

=====
Les trois premiers jours qui suivent l'intervention ne sont marqués par aucune complication, le diabète demeure compensé, et il ne survient pas d'hémorragie, l'ascite ne réapparaît pas.

Le quatrième jour, l'abdomen est météorisé, mais il n'existe pas de matité dans les flancs.

Le sixième jours, quelques signes généraux apparaissent, température à 38° 3, et surtout forte leucocytose à la numération, l'ascite réapparaît et une ponction pratiquée dans le flanc droit ramène un peu de liquide trouble dans lequel on trouve un staphylocoque.

On institue un traitement aux antibiotiques, mais l'infection progresse et la malade meurt le 17 décembre en pleine péritonite purulente.

Compte-rendu d'autopsie:

=====
On repasse par l'ancienne incision; on trouve un liquide purulent dans l'abdomen et tout le foie est entouré de membranes purulentes, particulièrement entre le lobe droit et le diaphragme.

Il n'existe pas de cholé-péritoine.

On prélève en bloc la rate qui est grosse, le pancréas, le duodénum et le foie pour pouvoir ultérieurement injecter avec une matière plastique les vaisseaux hépatiques (Dr. COUINAUD).

L'estomac est très dilaté et contient environ 1 litre de sang noirâtre.

Examen histologique:

=====
Cirrhose à lobules inégaux limités par des travées de tissu fibreux collagène se prolongeant le long des septa. Il existe une vascularisation anormale des travées fibreuses avec de très nombreux capillaires souvent dilatés, contenant du sang. Nombreuses cellules lymphoïdes dans le tissu fibreux. Néo-canalicules biliaires à la périphérie.

Le parenchyme hépatique est le siège d'altérations évidentes à type de dégénérescence homogène atrophique. Pas de surcharge graisseuse évidente ni de surcharge pigmentaire. Les travées hépatiques sont dissociées par des capillaires inter-trabéculaires très dilatées et contenant du sang. Cellules de Kuffer bien reconnaissables. Les veinules sus-hépatiques et les veinules des espaces portes sont distendues.

Conclusion :

=====
Cirrhose typique avec vascularisation et congestion anormales des vaisseaux du tissu fibreux des capillaires inter-trabéculaires et des veines. L'injection du foie avec une matière plastique (Dr. COUINAUD) confirme cette notion.

3ème observation :

Monsieur DEC.... , 39 ans, comptable de son métier est hospitalisé en janvier 1954 pour l'étude d'un syndrome d'hypertension portale.

- Le début de la maladie de Monsieur D... semble remonter à 1947 par des troubles digestifs essentiellement. Il s'agissait de douleurs de siège épigastrique et sous-costal droit, sans horaire précis, plus volontiers post-prandiales, à type de brûlures, capricieuses.

D'autre part, des alternatives de diarrhée et de constipation sont signalées par le malade. Les épisodes diarrhéiques durent 3 à 4 jours, les selles sont liquides, sans trace de sang.

L'anorexie est importante et s'accompagne d'asthénie.

- En juillet 1948, le malade aurait eu un ictère dont les caractères sont peu précis malgré un interrogatoire patient et minutieux.
 - Il n'y aurait eu ni coloration des téguments,
ni modifications des urines et
des selles,
ni prurit.
- Tout au plus un léger subictère constaté au cours d'un examen médical professionnel lors de l'accentuation des troubles digestifs. Cet examen aurait découvert une hépatomégalie avec surface du foie irrégulière et une splénomégalie. Enfin il n'aurait été suivi ni d'examens biologiques, ni de traitement.
- En août 1950, le malade est hospitalisé devant l'apparition en quelques jours d'une ascite volumineuse, en même temps qu'apparaissait une importante circulation collatérale porto-cave.

Ces symptômes sont survenus tout à fait isolément, sans ictère, sans hémorragies, sans œdèmes des membres inférieurs.

L'examen montrait qu'il s'agissait d'une ascite libre et après ponction évacuatrice, la palpation retrouve une hépatomégalie modérée et une splénomégalie.

Pas d'hémorroïdes.

Le reste de l'examen général était totalement négatif.

Devant l'absence formelle d'intoxication éthylique, ces symptômes furent rattachés à une cirrhose méta-ictérique.

Depuis cette époque, la reproduction continue de l'ascite est le fait marquant de l'évolution.

On devait évacuer environ 10 litres tous les 8 jours. Si bien qu'on arrive, au bout de 3 ans et demi, au total impressionnant de 1.950 litres d'ascite évacués, liquide dont la teneur en protides est passée progressivement de 33 grammes à 18 grammes par litre.

Contrastant avec ces chiffres considérables et, c'est le deuxième fait saillant de cette observation, les fonctions hépatiques ne sont que peu altérées et en particulier l'équilibre protidique.

Par exemple;

- le 22 août 1950 on trouve les chiffres suivants :

- protides totaux : 73,6 g.

Sérine : 40 g.

avec Globuline: 33,6 g. Rapport=1,19

- le 4 juin 1951, soit près d'un an après :

- protides totaux : 70 g.

Sérine : 34 g.

avec Globuline: 36 g. Rapport=0,94

De plus, le malade est en bon état général :

- Il a peu maigri,

- Il ne présente plus aucun trouble digestif,

- Il n'a jamais eu de troubles hémorragiques.

En 1952, le syndrome d'hypertension portale se complète de varices œsophagiennes visibles sur les clichés d'alors.

En janvier 1954, Monsieur D... est hospitalisé à la Clinique Médicale de Saint-Antoine et le bilan pratiqué dans le service du Professeur LEMAIRE permet les constatations suivantes :

Cliniquement :

L'ascite est importante, distendant l'abdomen sur lequel il existe une circulation collatérale très particulière, en tête de méduse avec une ampoule variqueuse située à quatre travers de doigt au-dessus de l'ombilic. A ce niveau, on perçoit nettement un thrill palpatoire et un souffle veineux continu à renforcement inspiratoire.

- Le souffle disparaît par pression du stéthoscope,

- Les irradiations sont nulles.

- Le Foie est dur. Il déborde de quatre travers de doigt le rebord costal et donne une impression d'irrégularité sous forme d'une saillie antérieure.

- La rate est percutable.

Par contre, persiste le minimum de retentissement sur l'état général, qui à part l'amaigrissement est bien conservé.

Ces signes permettent alors le diagnostic de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten avec cirrhose d'étiologie indéterminée.

En février 1954, une première série de clichés pris après pneumo-péritoine pour préciser les limites du foie fait découvrir l'existence d'une tumeur plus grosse que le poing, de contours réguliers, sus-ombilicale et que le profil montre antérieure et non dissociable du lobe gauche du foie en arrière, et refoulant l'estomac en bas.

Ce fait confirmait l'impression de promontoire hépatique soupçonné à la palpation et l'examen montrait de même un estomac en position anormale avec épaissement de sa paroi qui est en contact avec la tumeur.

Du point de vue biologique:

Si la lésion hépatique est formelle, les protides sont néanmoins peu perturbées et le fait le plus particulier est l'existence dans le liquide d'ascite

d'une protéine anormale coagulant in vitro, que l'on retrouve également dans le sérum.

Les études pratiquées concernant cette protéine, montrent qu'il ne s'agit pas d'une cryoglobuline mais vraisemblablement d'une globuline anormale.

Le 26 février 1954, le Professeur LEMAIRE fait pratiquer par le Docteur KAPANDJI une péritonéoscopie pour étudier le système veineux collatéral ainsi que la morphologie et les connexions de la masse individualisée par l'examen radiologique.

Voici le compte-rendu de cette intervention:

1°)- Par diaphanoscopie, il existe deux zones bien distinctes par rapport au plan transversal passant par l'ampoule veineuse pariétale.

a)- En aval, deux grandes veines longitudinales venant de la région pubienne se dirigent vers l'ampoule, para-médianes et volumineuses d'un diamètre de 3 millimètres environ.

b)- En amont, les veines sont si nombreuses et si rapprochées qu'on n'arrive pas à les isoler par la diaphanoscopie; elles forment ainsi une tache sombre, étalée de forme plutôt triangulaire dont la pointe tournée vers l'ombilic, correspond à la limite inférieure de l'ampoule veineuse cutanée.

La surface totale de cette tache diaphanoscopique correspond à une paume de main.

2°)- Par péritonéoscopie, le péritoine paraît normal dans sa partie sus-ombilicale, par contre on voit dans sa partie sous-ombilicale, un enchevêtrement, un fin lacis veineux comme s'il y avait balancement compensatoire entre la pauvreté et la richesse des réseaux veineux vus par diaphanoscopie et celles vues par laparoscopie.

Le Foie :

Son bord inférieur présente dans sa partie droite une échancrure qui semble correspondre à la limite droite de la masse arrondie perçue à la palpation. Cette échancrure est grisâtre et d'aspect granité.

- La face superficielle du foie, c'est à dire la face sous-diaphragmatique présente un aspect exceptionnel. Elle est recouverte par un enduit blanc comparable à du "sucre glacé". Ca et là, on trouve des cercles du diamètre d'une pièce de 50 centimes non recouverts par cet enduit: ce qui permet de voir l'aspect du foie sous-jacent: l'aspect est identique à celui de l'échancrure.

Le foie semble dur à l'exploration instrumentale.

La rate : adhère par son pôle inférieur à la paroi abdominale.

Cette adhérence est pédiculée, haute de 4 centimètres et large de 2 centimètres. Elle semble constituée par du tissu splénique.

On ne retrouve pas l'aspect glacé du foie.

L'estomac : a un aspect normal mais on note, sur la petite courbure horizontale, un plissement du petit épiploon qui paraît épaissi et qui débordé en partie sur la face antérieure de l'organe à ce niveau.

Il ne semble pas à aucun moment de l'examen qu'il existe des adhérences entre le foie et les organes voisins.

Devant la persistance du maintien de l'état général et la négativité de l'examen général, le malade sort le 21 février 1954 et est depuis suivi à la consultation.

Le 24 mai 1954 :

Ayant pu grâce au traitement remonter le taux de prothrombine du malade, on fait une ponction biopsie du foie.

Compte-rendu histologique :

=====

Le fragment est surtout remarquable par l'épaississement de la coque fibreuse située à la périphérie réalisant l'aspect de "foie glacé de Curshman". Cette coque est faite de tissu collagène tassé en stratifications dans le grand axe et parallèle à la surface hépatique.

En profondeur, cette coque se raccorde à un îlot de sclérose tissulaire et au parenchyme hépatique.

Au niveau des plages fibreuses périportales on observe d'assez rares canalicules biliaires et d'assez nombreuses cellules rondes. Les artérioles des espaces portes ont une paroi épaissie et ne paraissent pas dilatés.

Les cellules hépatiques sont tassées en traversées aux contours irréguliers, nettement séparées les unes des autres. Il existe par endroits une très discrète surcharge graisseuse. Quelques cellules sont en état de dégénérescence homogène atrophique.

En conclusion, la cirrhose insulaire du foie avec coque fibreuse très épaisse.

Nous examinerons plus tard les résultats de l'exploration du sang porte chez ce malade, particulièrement intéressant par l'absence d'étiologie évidente de sa cirrhose et par le caractère fragmentaire de cette cirrhose.

4ème observation :
=====

Monsieur C..... André, 49 ans , typographe,
entre dans le Service sur la demande du Docteur E.
HOUSSET pour cirrhose du foie.

Le début des troubles remonte à 15 mois par:

- épistaxis récidivants, purpura,
- varicosités des pommèttes, oedemes malléolaires,
- aucun autre signe fonctionnel,
- pas de signes généraux.

En octobre 1954 :

Le malade prend froid, avec fièvre à 40°
pendant vingt quatre heures. Apparition de l'asci-
te. Le lendemain la température revient sponta-
nément à 37°.

Un médecin consulté diagnostique une cirrho-
se du foie et ordonne le repos avec régime approprié.

Des radios de l'oesophage et des poumons
sont pratiqués et ne montrent rien.

Au début de janvier 1955 :

L'ascite apparait de plus en plus importante.
Il existe une énorme circulation collatérale avec
des veines dilatées, grosses comme le doigt.

Il est alors examiné par le Docteur E. HOUS-
SET qui porte le diagnostic de cirrhose du foie,
type Cruveilhier-Baumgarten.

Dans les antécédents -

On relève à l'âge de 12 ans un ictère catar-
rhal ayant duré 15 jours.

On ne retrouve rien chez les collatéraux.

En mars 1955 :

A son entrée dans le service, le malade ,
qui est traité depuis deux mois, a maigri de 5 à 6
kilogrammes.

On ne note ni asthme,

ni insomnie.

Il n'y a jamais eu d'hématémèse.

Pas de constipation ni de diarrhées.

Il urine normalement, cependant les urines sont foncées.

L'examen de l'abdomen montre un abdomen distendu, pointant en avant.

L'ombilic est légèrement déplissé.

On note une importante circulation collatérale de type porto-cave avec un lacis veineux prédominant à droite de l'ombilic et à ce niveau une palpation légère perçoit un thrill continu, léger mais extrêmement net.

La peau est sèche luisante. Il existe de nombreuses taches rubis.

L'auscultation au niveau du thrill fait entendre un souffle veineux continu qui disparaît par pression légère du stéthoscope et par pression manuelle à quelques centimètres au-dessus.

Le foie est difficile à apprécier du fait de l'ascite abondante. Tout au plus peut-on dire que le bord supérieur est en place.

La rate est difficilement percevable.

Après ponction d'ascite de 4 litres, on observe :

- un gros foie,
- une splénomégalie nette,
- une grosse atténuation de l'oedème des membres inférieurs.

Le reste de l'examen montre :

- des bruits de cœur normaux,
- une tension artérielle à 14-9,
- un épanchement pleural de la base droite, confirmé par l'examen radiologique.

L'examen neurologique est normal.

En conclusion : L'examen clinique seul permettait de poser le diagnostic de cirrhose alcoolique de type Cruveilhier-Baumgarten.

Les examens complémentaires venaient confirmer l'insuffisance hépatique accentuée :

- Prothrombine 41 % $\left\{ \begin{array}{l} \text{Temps témoin: 17 secondes} \\ \text{Temps malade : 24 secondes} \end{array} \right.$
- Bilirubine directe 50 mmg. par litre.
- Mac Lagan Test 45 unités Vernes
- Protides totaux 75 g. ‰ avec une grosse diminution de la sérine et inversion du rapport sérine globuline .

$$R = \frac{\text{sérine albumine}}{\text{sérine globuline}} = \frac{25,50 \text{ g. } \text{‰}}{49,50 \text{ g. } \text{‰}}$$

$$R = 0,53.$$

Par contre, les chiffres du cholestérol étaient sensiblement normaux :

- cholestérol total 1,95 g. ‰
- cholestérol estérifié 1,55 g. ‰
- Rapport $\frac{E}{T} = 0,79$

Plus intéressant sont les chiffres donnés par l'hémogramme, à savoir une anémie oscillant entre 2.700.000 et 3.000.000.

Cette anémie ne résulte pas a priori d'une spoliation sanguine puisque l'on ne relève aucune hématomèse dans l'histoire clinique. De même on n'a pas de malæna visible ou occulte.

De plus on retrouve à chaque numération une leucopénie à 4.200 globules blancs par mm³, les 13 avril et 23 avril 1955 avec une éosinophilie à 6 %.

L'évolution de la cirrhose de Monsieur C... se poursuit favorablement ou tout au moins on peut dire que son état est actuellement stabilisé.

5ème observation:

Monsieur DEL.... Henri, 54 ans.

Le malade est admis le 21 juin 1954.

L'intoxication éthylique chez ce malade est évidente et d'ailleurs avouée.

Elle consiste en une absorption quotidienne de plus de trois litres de vin depuis plusieurs années.

On retrouve à l'interrogatoire plusieurs épisodes antérieurs de délirium tremens.

Il semble que la décompensation de cette cirrhose soit arrivée brutalement en mars 1953.

A son entrée :

En juin 1954, le tableau clinique est évident.

Le foie est gros et déborde de trois travers de doigt le rebord costal.

La rate est percutable.

L'ascite est modérée, 5 à 6 litres par mois.

La circulation collatérale surtout est particulièrement développée avec, au niveau d'une dilatation veineuse, un thrill palpable avec un souffle veineux continu.

Par contre, l'hypertension portale ne s'accompagne ni d'hémorroïdes ni de varices oesophagiennes.

Des clichés demandés pour préciser le volume du foie révèlent l'existence de deux calcifications hépatiques, chacune de la taille d'un oeuf, en plein parenchyme hépatique, antérieurs et supérieurs soulevant l'hémi-coupole diaphragmatique droite.

Il s'agissait d'un kyste hydatique ancien et calcifié comme en témoigne la positivité de l'intra-dermo-réaction au réactif de Casoni.

Les épreuves de fonctionnement devaient se montrer très perturbées.

Les explorations dynamiques et biologiques furent également pratiquées chez ce malade qui vlt la série des cinq cas de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten observés dans le Service du Professeur LEMAIRE, à la Clinique Médicale de l'Hôpital Saint Antoine en l'espace de deux ans.

Nous verrons les résultats de ces examens dans la deuxième partie après avoir dressé un tableau clinique de ce syndrome et étudié les faits qui militent en faveur d'une dissociation nosologique entre maladie de Cruveilhier-Baumgarten et syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

SIGNES CLINIQUES ET DIAGNOSTIC

Les signes cliniques retrouvés à l'examen de ces malades sont multiples et il est souvent difficile de distinguer ceux qui appartiennent en propre au syndrome.

Dans la majorité des cas, le tableau clinique est celui d'une cirrhose banale ou l'attention peut être attirée par l'importance de la circulation collatérale.

LES SIGNES DE DEBUT sont peu caractéristiques.--

Il peut s'agir de douleurs :

a)- soit abdominales, à irradiation lombaires signalées par LABARRAQUE et que l'on retrouve dans notre observation n° 3,

b)- soit de siège épigastrique et même précordial.

Ces douleurs sont considérées par certains comme révélatrices car dans de nombreux cas le rôle des ectasies veineuses dans leur genèse ne semble pas négligeable.

On retrouve parfois des troubles digestifs comme dans notre observation n° 3.

Il peut s'agir de brûlures pos-prandiales, de crampes à irradiation dans le dos.

En fait ces troubles sont très variables et sans horaire précis.

ARMSTRONG retrouve 12 fois sur 52 cas ces troubles digestifs douloureux.

LES SIGNES GENERAUX sont variables.

L'asthénie est retrouvée 8 fois sur 52.

L'amaigrissement peut être très rapide comme dans notre observation n° 2.

Il est remarqué 4 fois sur 52 par ARMSTRONG.

En fait ces signes sont très variables.

Rarement le début peut être dramatique comme dans un cas de FIESSINGER et MICHAUX.

EN REALITE, L'ELEMENT CAPITAL DU TABLEAU CLINIQUE EST DONNE PAR LA CIRCULATION COLLATERAL ABDOMINALE.

Elle est parfois très développée. C'est la classique Tête de Méduse.

Plus souvent elle est faite de masses pelotonnées, qui augmentent à l'effort.

Les veines convergent vers l'ombilic et semblent à ce niveau disparaître dans la profondeur.

Une compression localisée dans cette zone peut permettre de les vider comme dans un cas de BRATIANO.

Leur siège est sus ou sous ombilical mais le courant qui les parcourt à un sens descendant pour les supérieures, ascendant pour les inférieures.

A la palpation, ces "Masses vermiculaires" (Professeur LEMAIRE) sont le siège d'un thrill toujours net, surtout au niveau d'une dilatation variqueuse où se rejoignent les veines ectasiées.

Cette ampoule variqueuse est de siège variable, le plus souvent elle est para-ombilicale, parfois épigastrique, justa-xiphoidienne (JANKHE).

Cette dilatation ampullaire est le plus souvent extériorisée comme ce fut le cas dans nos cinq observations.

Elle peut être enfouie dans la paroi abdominale et n'être révélée que par une dissection systématique ou encore à la péritonéoscopie.

Dans le cas de DE INEAU (1940) la dissection montrait un réseau très riche de veines superficielles "débouchant à trois centimètres au-dessus de l'ombilic dans une ampoule variqueuse flasque de la taille d'une pièce de cinq francs".

" On peut reconnaître une huitaine de grosses veines para et sus ombilicales, perméables, partant de l'ampoule veineuse pour cheminer dans le ligament suspenseur du foie, se terminant dans le sinus porte au niveau du hile du foie".

De même dans le cas n° 2 de ARMSTRONG, les veines du tissu cellulaire sous-cutané communiquaient avec une large dilatation veineuse anévrysmale de six centimètres de diamètre, juste sous l'ombilic.

De là, une large veine occupait la place du ligament rond et allait vers le foie.

La taille de cette dilatation est variable, allant de celle d'une noisette, à celle d'un oeuf comme dans un cas de JANKHE, PALMER et BRICK.

Lorsqu'elle est évidente, c'est à son niveau que le frémissement palpatoire est le plus net.

L'auscultation à ce niveau fait entendre un souffle veineux continu, très caractéristique.

Son intensité est forte, son timbre grave.

Il a été comparé au bruit du rouet, (GALLAVARDIN) de la chute d'eau (VERSTRAETEN) de la harpe éolienne, au bruit du diable, au bruit du coquillage, etc..

C'est au niveau de l'ampoule variqueuse qu'il est perçu à son maximum.

Lorsque celle-ci n'est pas extériorisée, le souffle veineux est en général para-ombilical ou juxta-xiphoidien.

Ses irradiations sont nulles dans la majorité des cas. Le souffle disparaît brusquement.

On a signalé cependant des irradiations sternales (CATTI) ou hépatiques (GAMBARATI) posant des problèmes de diagnostic avec les souffles des cardiopathies congénitales.

On a aussi signalé des cas où le souffle avait plusieurs foyers distincts.

Ce souffle veineux est continu. Les auteurs américains l'ont bien montré en enregistrant des stéthogrammes combinés à l'électrocardiogramme.

Ils confirment de plus par cette méthode ce que l'on savait déjà sur les variations de ce souffle.

En effet, il augmente le plus souvent d'intensité avec le systole et au cours de l'inspiration, de

même que par l'effort.

De même, il diminue d'intensité au cours de la diastole et pendant l'expiration.

Dans un cas rapporté par CHENG et ses collaborateurs il disparaissait brusquement à la contraction volontaire des muscles droits de l'abdomen.

Normalement, il disparaît à la pression du stéthoscope, au niveau de l'ampoule variqueuse et des veines situées en amont, ce qui montre bien le sens du courant sanguin qui parcourt celles-ci.

Le sang va en effet de la profondeur à la superficie.

Pour LUTEMBACHER, une anémie associée est un facteur pouvant augmenter l'intensité du souffle.

Le mécanisme de production de ce souffle est encore mal connu.

GAMBARATI, BATES et d'autres auteurs ont pensé que le souffle venait de la veine cave inférieure qui serait rétractée par suite de la fibrose péri-hépatique. Mais cette hypothèse ne s'est pas vérifiée à l'autopsie; le vaisseau a toujours été trouvé de calibre normal.

THAYER met l'accent sur l'origine superficielle du phénomène.

Il le considère comme étant produit par le passage du sang sous pression à travers les différents calibres des varicosités abdominales, soit des petits vaisseaux dans de plus gros et vice-versa, soit par passage du sang dans un seul vaisseau mais qui présente des dilatations multiples.

Pour ARMSTRONG, le souffle est dû au choc de l'ondée sanguine sur une surface de calibre ou de direction différents?

Ces faits correspondant bien à la clinique et aux données anatomiques.

En effet, l'intensité maxima est toujours située à l'endroit où se rencontrent les divers courants veineux, c'est à dire au niveau de l'ampoule variqueuse.

- Ce souffle veineux est la caractéristique essentielle de l'affection.

Dans la majorité des cas, comme dans nos cinq observations il y a association du thrill palpatoire et du souffle veineux à l'auscultation.

On a signalé cependant des dissociations dans le syndrome dans un cas de NOEL FIESSINGER, il y avait THRILL à la palpation sans souffle veineux perceptible.

De même dans un de nos cas, le souffle pouvait être perçu au niveau de l'aire paraombilicale sans dilatation veineuse associée.

Sur les 52 cas collectés par ARMSTRONG, le souffle était retrouvé 44 fois et le thrill 24 fois seulement.

LES SIGNES ASSOCIES, sont multiples.

Parmi eux, certains sont très fréquemment retrouvés.

Il en est ainsi pour la SPLENOMEGALIE et cette précocité de l'hypertrophie sphénique est parfois remarquable.

La spénomégalie est retrouvée par la majorité des auteurs.

Nous avons vu qu'elle existait dans nos cinq observations. Elle est retrouvée 31 fois dans la statistique d'ARMSTRONG.

Elle est le plus souvent palpable, parfois uniquement percutable.

Elle occupait tout l'hypochondre gauche dans le cas de SANTY.

Elle est souvent masquée par l'importance de l'ascite, comme ce fut le cas dans nos deux premières observations.

Mais dans ces deux cas, l'autopsie a confirmée l'augmentation du volume de la rate.

Le FOIE est variable, à la fois dans son aspect macroscopique et dans ses caractères histologiques.

Ces variations sont un des arguments qui militent contre le terme de "cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten".

En effet, si le foie est cirrhotique, dans la majorité des cas, comme le pensaient HANGANUTZ et FIESSINGER, qui ne considéraient la maladie de Cruveilhier-Baumgarten que comme une variété anatomique de cirrhose de LAENNEC, de nombreuses observations vont à l'encontre de cette notion.

Tout d'abord, ce foie cirrhotique peut ne pas être atrophique comme dans la cirrhose de LAENNEC .

Dans 20 cas sur 52 il était palpable et débordait largement le rebord costal.

Dans nos cinq observations, il s'agit d'un gros foie débordant de 3 à 4 travers de doigt le rebord costal.

D'autre part, ce foie peut être atrophique et ne pas comporter de lésions de cirrhose et on touche ici le fond du problème.

Si on relit l'observation de CRUVEILHIER, on remarquera qu'il s'agissait d'un foie atrophique sans lésion de cirrhose.

Il en est de même dans certaines observations de BENGUE de CHABROL, de BRATIANO.

Dans le cas de BAUMGARTEN concernant un enfant de 16 ans et peut être le deuxième cas de ARMSTRONG où l'histologie montra une fibrose péri-portale très localisée sans le remaniement structural du lobule caractéristique de la cirrhose.

En résumé, il y a des cas, et c'est la majorité, où la cirrhose du foie est évidente, que celui-ci soit atrophique ou hypertrophique.

Et, il est des cas beaucoup moins nombreux où le foie est normal ou atrophique et dans ces cas, l'examen histologique ne montre pas la cirrhose mais des lésions de fibrose.

Le terme de "Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten" est donc mauvais, car trop restrictif.

Les autres signes cliniques retrouvés posent le problème de l'hypertension portale/

Classiquement, on admettrait que celle-ci n'existait ou était peu accentuée puisque l'existence même de cette circulation collatérale particulière réalisait par un processus naturel, et d'une façon efficace une voie de dérivation porto-cave permettant le soulagement de la circulation porte.

Or, ces signes d'hypertension portale sont retrouvés dans la plus grande partie des observations.

L'ASCITE est retrouvée dans nos cinq observations avec une importance particulière dans le cas de M. DEC.. (observation n° 3).

Elle prend même dans cette observation une allure singulière par le peu de perturbation protidiques qu'elle entraîne, malgré son abondance et sa répétition.

Elle existe également dans le cas de GAMBARATI et CATTI.

Elle est retrouvée 15 fois sur 52 cas par ARMSTRONG.

L'ASSOCIATION d'ASCITE et d'HEMATHEMIESE est rapportée par FIESSINGER et MICHAUX, par THAYER, par OTTINGER.

On retrouve également dans cette association dans notre observation n° 2.

Dans le cas de Mme C.... (Observation n° 1) on a retrouvé à l'autopsie une hémorragie gastrique non extériorisée.

Dans le cas de SANTY et collaborateurs, concernant un enfant de 16 ans, c'est la répétition des hématemèses qui conduit à la spénectomie avec anastomose spéno rénale.

Les ENTERORRAGIES sont signalées par GHASH et c'est d'hémorragie intestinale foudroyante que meurt le malade de DEVINEAU.

Les ŒEDEMES des MEMBRES INFÉRIEURS sont aussi fréquents dans le tableau clinique et n'offrent pas de grandes particularités.

Les varices OESOPHAGIENNES sont signalées par de nombreux auteurs.

Elles étaient évidentes dans les cas de Madame C.... (observation n° 1) et de M. DECH.... (observation n° 3).

De même on les retrouve dans le premier cas de ARMSTRONG.

Dans la deuxième observation de cet auteur, l'autopsie a montré "l'existence de grosses veines sur la paroi externe de l'oesophage sans varices proprement dites.

Ces varices oesophagiennes sont retrouvées également par oesophagoscopie au niveau des 2/3 inférieurs de l'oesophage alors que les clichés radiologiques ne les avaient pas mises en évidence, dans la première observation de JANKHE, PALMER et BRICK.

Mais, le malade mourut au dixième jour de l'hospitalisation d'hématémèse foudroyante.

De même ces varices disparaissent après splénectomie et anastomose porto-cave directe dans le deuxième cas cité par les auteurs.

Ceux-ci ont même chez un de leur malade, pris la pression au niveau de ces varices au moyen de l'appareil d'EDER.

Cette pression était de 34 centimètres d'eau.

L'ICTÈRE peut exister avec l'ascite et l'oedème comme dans le cas d'EPPINGER et RANZI.

Dans l'observation de PUIG et FONTANEL, le syndrome ictéro-ascitique de FIESSINGER BRODIN était associé.

C'est le purpura qui a fait consulter notre malade M.C.... (observation n° 4).

Il est également signalé par FIGUERRIDO et GONDRA et même il était associé à un syndrome hémorragique et aux oedemes des membres inférieurs sans ascite dans un cas de KAUFMAN.

On peut donc remarquer, à la suite des faits cités que :

- D'une part, l'hypertension portale est indiscutable malgré l'existence d'un shunt porto-cave important,
- D'autre part, parmi ces signes cliniques, nombreux sont ceux qui peuvent être mis sur le compte d'une cirrhose.

Dans quatre de nos observations, la cirrhose éthylique était évidente à l'examen clinique et à la lumière des explorations biologiques.

PAR CONTRE L'HEMOGRAMME PRATIQUE SYSTEMATIQUEMENT
DONNE DES RESULTATS ASSEZ PARTICULIERS.

En effet, on trouve fréquemment :

- a) - une ANEMIE IMPORTANTE (2.700.000 GR/mm³ dans notre observation n° 4, anémie indépendante de toute spoliation sanguine).
- b) - Une LEUCOPENIE (5.000 GB/mm³ dans notre obser.n° 1
 (5.100 " 2
 (4.200 " 4

avec souvent une EOSINOPHILIE à un taux de 5% à 9% sans cause parasitaire.

De nombreux auteurs signalent également des résultats identiques dans leurs observations.

Dans les 52 cas collectés par ARMSTRONG, on relève :

- 13 fois l'anémie,
- 10 fois la leucopénie avec dans 46 % des cas moins de 4.000GB/mm³,
- JANHKE signale un cas avec 2.500 globules blancs par mm³

De même l'HYPOPLAQUETTOSE est fréquente.

On la retrouve dans 3 de nos observations.

VALK et HORNE en 1942 insistaient sur ces faits et pour ces auteurs la leucopénie avec eosiorphilie doit faire partie intégrante du syndrome de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic repose essentiellement sur la constatation d'un souffle veineux para ombilical avec thrill palpatoire chez un malade atteint d'hypertension portale.

Il peut être fait par le simple examen clinique comme dans nos cinq observations.

Certains auteurs ont mis en oeuvre des moyens para-cliniques pour préciser l'importance et le mode de la dérivation sanguine.

C'est ainsi que, en 1948, CELIS, ESPINOSA, et FREGOSO ont, les premiers, mis en évidence du vivant du malade la permanence de la veine ombilicale en injectant une substance de contraste par l'ampoule variqueuse après anesthésie locale et dénudation prudente, et en prenant des clichés radiologiques rapprochés.

Dans la même seringue, ils mélangeaient à la substance opaque, dix centimètres cubes, d'une substance spide de façon à mesurer la vitesse de circulation portale.

Les clichés montraient parfaitement la veine ombilicale injectée et le système porte intra-hépatique chez un homme de 36 ans présentant de grosses veines para-ombilicales depuis l'âge de 16 ans.

CHENG et ses collaborateurs en 1954 confirment l'expérience et trouvent les mêmes résultats.

Nous avons tenté le phlébogramme en utilisant la même technique, dans le cas de Mme P... (observation n° 2) mais sans obtenir de succès probant.

Ces derniers auteurs reprenant les travaux de SHERLOCK et WALSHE, proposent d'autre part, un moyen biologique de diagnostic d'une dérivation porto-cave importante en partant du principe suivant :

Si les veines para ombilicales comportent une large communication avec le système porte, le sang qui les parcourt doit subir des variations biologiques dépendant des phénomènes de la digestion.

Ils se sont adressés au glucose qu'ils font absorber au malade par la bouche. Puis, ils étudient les glycémies échelonnées et comparées entre sang veineux du bras et sang prélevé au niveau de l'ampoule variqueuse.

Les résultats montrent que trente minutes après l'absorption, la concentration en glucose est très nettement supérieure dans la veine porte par rapport à celle du sang veineux périphérique.

Glycémie	(	234 milligrammes °/°°	dans l'ampoule
à 30'	{	189	" au niveau du bras.

Les deux concentrations redeviennent identiques et normales au bout d'une heure dix.

Il existe donc des bases cliniques, radiologiques et biologiques pour le diagnostic.

Récemment on a utilisé la PERITONEOSCOPIE pour préciser le diagnostic.

Le Docteur KAPANDGI l'a pratiqué chez notre malade M. D... (observation n° 3).

De nombreux auteurs ont utilisé cette méthode.

Elle permet un abord direct de la région et peut objectiver une large veine ombilicale permanente.

Il faut insister cependant sur le danger que présente une telle expérimentation chez un malade dont la paroi abdominale est très richement vascularisée et dont les fonctions hépatiques sont souvent profondément perturbées.

Parfois le diagnostic n'est fait qu'à l'ouverture de l'abdomen, au cours d'une intervention pour hypertension portales, comme ce fut le cas pour SANTY et

collaborateurs.

Ce n'est enfin parfois, qu'à l'autopsie systématique que, dans certains cas, on peut reconnaître la particularité anatomique qui fait le diagnostic.

Les éléments du diagnostic sont assez caractéristiques pour ne pas passer inaperçus si on prend soin d'examiner avec soin, en combinant la palpation et l'auscultation, l'abdomen des malades, porteurs d'une circulation collatérale abdominale.

Il faut cependant signaler la cause d'erreur possible entre souffle veineux du syndrome de Cruveilhier Baumgarten à siège épigastrique et les souffles cardiaques des cardiopathies congénitales.

GWIN en 1930 a insisté sur ces faits.

Il faudra de même distinguer le souffle veineux continu des souffles anémiques banaux au cours des cirrhoses, plus discrets, inconstants, variables, non accompagnés de thrill palpatoire.

ETIOLOGIE - PATHOGENIE - DISCUSSION

La constatation de la multiplicité des faits observés chez ces malades montre qu'il n'existe pas de processus pathologique défini englobant la totalité des cas observés.

CRUVEILHIER considérait la persistance congénitale de la veine ombilicale comme étant la lésion fondamentale et il supposait que cette large communication dérivait une partie du sang porte de sa destinée hépatique normale et aboutissait ainsi à une atrophie du foie sans qu'il y ait pour autant de cirrhose primitive.

BAUMGARTEN acceptait l'essentiel du concept de CRUVEILHIER.

Il suggérait la possibilité, chez de tels malades, en plus de la persistance congénitale d'une veine ombilicale permanente, d'une hypoplasie congénitale du système porte extra ou intra hépatique.

Ce fait réaliserait une condition élevant théoriquement la pression portale, qui dès lors dériverait le sang à travers une large veine ombilicale.

Ainsi l'association d'une hypoplasie portale et d'une veine ombilicale perméable diminuerait d'une façon marquante le débit du sang veineux nourrissant les cellules hépatiques.

En effet de nombreux travaux expérimentaux ont démontré la nécessité d'un flux portal suffisant à travers le foie pour assurer la croissance et la régénération de celui-ci.

BAINBRIDGE et LEATHES ont montré que la ligation expérimentale des veines portes chez le chat et le chien, conduit à une atrophie du foie associée à une fibrose périportale marquée.

Noel FIESSINGER et GARLING-PALMER ont trouvé des modifications semblables chez un de leurs chiens porteurs d'une fistule d'ECK.

De même ROUS et LARRIMORE ont rapporté que l'occlusion expérimentale de la veine porte chez le lapin amenait une atrophie des surfaces impliquées avec lésions de dégénérescence ou de fibrose.

Ainsi, l'hypoplasie du système porte extra ou intra hépatique pourrait constituer un barrage important au débit du flux portal entraînant d'une part l'atrophie du foie et d'autre part l'hypertension portale et la splénomégalie.

On peut ainsi ranger dans cette catégorie une série d'observations qui corroborent les faits observés par CRUVEILHIER et BAUMGARTEN dans leurs observations respectives et qui méritent la désignation de "Maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN" avec comme critères, la splénomégalie, la persistance congénitale d'une veine ombilicale perméable entraînant thrill ombilicale et souffle veineux, foie petit, atrophique et non cirrhotique, ces troubles étant en rapport avec une hypoplasie du système porte.

Il apparaît à l'examen des faits expérimentaux relatés que cette situation au niveau du foie, déterminant une baisse importante du régime circulatoire puisse entraîner au cours de l'évolution une insuffisance hépatique, ainsi que des modifications au niveau du lobe hépatique telles que la fibrose périportale et même la cirrhose.

Mais dans ce cas la cirrhose serait secondaire à la perturbation anatomique, reconnaîtrait en quelques sorte une étiologie vasculaire, relevant d'un mécanisme anoxique au niveau de la cellule hépatique.

On peut se demander si le cas de Monsieur DE....(observation n° 3) ne rentre pas dans un tel cadre

On ne retrouve en effet aucune étiologie bien définie à cette cirrhose. Seule la disposition anatomique de l'anastomose porto-cave est manifeste et évidente.

Cette affection est très rare. On ne compte que quelques cas (huit à dix) connus et démontrés.

Le caractère congénital qu'un tel diagnostic suppose implique que les troubles pathologiques surviendront à un âge encore jeune.

C'est bien ce que l'on remarque dans les rares cas publiés.

Le malade de BAUMGARTEN avait 16 ans. Celui de ARMSTRONG était âgé de 25 ans. Il était porteur d'une veine ombilicale persistante et perméable, d'une longueur de 23 centimètres, large de deux centimètres qui s'ouvrait dans la branche gauche de la veine porte.

Son foie était petit, pesait 1.300 grammes et était normal à la coupe : l'examen histologique montrait un certain degré de fibrome périportale très localisé, sans remaniement de la structure lobulaire.

Par contre, un examen anatomique des rameaux porte jusqu'à la 4ème division n'a pas permis de mettre en évidence une hypoplasie du système porte intra hépatique.

Le malade de BRATTIANO est mort sans insuffisance hépatique avec un foie atrophié, uniquement au niveau du lobe gauche du foie, sans aucune lésion de cirrhose.

A côté de ces rares cas, la grosse majorité des observations recueillies forme une ensemble disparate où domine la cirrhose.

L'élément commun du diagnostic reste la circulation collatérale particulière avec, au niveau d'une ampoule variqueuse, perception d'un frémissement palpatoire et d'un souffle veineux continu.

La splénomégalie et l'hypertension portale sont également retrouvées.

Mais ici le foie est le plus souvent cirrhotique et cette cirrhose est primitive, entraînant un blocage portal intra-hépatique qui secondairement retentit sur le porto-cave ou mieux porto-cutanée.

La leucopanie est très fréquemment retrouvée avec éosinophilie.

CHENG la considère comme une manifestation d'hyper splénisme et le démontre en obtenant une décharge leucocytaire par spléno-contraction à l'adrénaline.

La fréquence de la cirrhose hépatique à l'origine de ce syndrome a permis à HANGANUTZ en 1922 de créer le terme de "Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten".

Depuis la majorité des auteurs français à consacré cet usage et pour CACHERA, la "Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten" ne seait même qu'une variété anatomique de cirrhose de LAENNEC.

Or, le terme est mauvais. Car on n'a trouvé à l'examen des malades aucun type particulier de cirrhose et nombre de cas ne comportent pas de foie cirrhotique sans constituer pour autant de cas de maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Il est plus, logique de considérer ici que l'élément primitif du tableau clinique est l'hypertension portale que celle-ci soit d'origine intra-hépatique, comme c'est le cas dans les cirrhoses, ou bien d'origine extra hépatique comme dans les pylétromboses et pyléphébités, les spénomégalias du type BANTIEN, les splénomégalias cirrhogènes etc...

Secondairement, cette hypertension portale, à la faveur d'une des conformations anatomiques que nous avons étudiée, reperméabilise un de ces circuits veineux créant ainsi une anastomose porto-cutanée, au même titre que les anastomoses oesophagiennes.

L'importance de cette anastomose secondaire permet alors de soulager plus ou moins l'hypertension portale qui l'a créée.

On peut alors ranger dans ce groupe, non seulement les cirrhoses mais toutes les autres affections créant une hypertension portale chez un malade porteur d'un système veineux péri-ombilical particulier permettant l'établissement d'un shunt porto-cutané.

Cette façon de voir est plus conforme à la réalité. C'est ainsi que GALIBERN dans sa thèse trouve, à côté de 25 cirrhose de Laennec :

- 5 fois la maladie de HANOT
- 4 fois la maladie de BANTI
- 2 fois une pyléphlébite
- 1 fois une phlébosclérose splénique

CHENG ajoute aux étiologies possibles la transformation cavernomateuse du tronc porte.

JANHKE relate dans deux cas, une anomalie ou une occlusion des veines sus hépatiques.

Durant la multiplicité des étiologies possibles, il est permis de s'étonner de ne pas retrouver plus souvent dans la littérature, la relation de cas de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Ceci tient au défaut d'un examen minutieux de l'abdomen.

Or la plus légère palpation, l'auscultation la plus banale au niveau de la peau péri ombilicale permettent de retrouver le thrill et le souffle faisant le diagnostic.

Il ressort de ce que nous venons de dire que la palpation soigneuse et l'auscultation systématique des régions épigastriques et para-ombilicales doivent faire partie intégrante de l'examen clinique de tout malade présentant une circulation collatérale abdominale.

Nous avons vu qu'il était logique de distinguer la "Maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN" et les différents syndromes de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN!

Nous n'avons pu observer que des cas de syndromes d'origine cirrhotiques.

Nous allons étudier maintenant la circulation portale chez ces cirrhotiques, en utilisant la voie d'abord directe du sang porte que constitue, dans ce cas l'ampoule variqueuse para-ombilicale.

EXPLORATION DE LA CIRCULATION PORTE

Une circulation régionale s'individualise d'une part en fonction de ses caractéristiques hémodynamiques (débit, pression, vitesse, circulatoire) d'autre part, en fonction des constantes biologiques du sang qui y circule.

Nous envisageons les deux aspects de la circulation porte en nous limitant à l'étude de la circulation portale normale et à celle de l'hypertension portale d'origine intra-hépatique, c'est à dire au cours des cirrhoses.

I.- ETUDE DE LA CIRCULATION PORTE NORMALE.-

A - DU POINT DE VUE HEMODYNAMIQUE.-

Le point le plus important est la connaissance du débit de la veine porte.

- 1) - Du point de vue expérimental, les principaux travaux concernant ce sujet sont ceux de BARCROFT (1912), SCHWIEGK (1932), BLALOCK (1936).

Ces auteurs, étudiant le métabolisme oxygéné du foie, ont mesuré le débit et la teneur en oxygène (méthode de VAN SLIKE) du sang circulant dans les trois territoires vasculaires hépatiques: veine porte, veine sus-hépatique, artère hépatique. L'exploration se fait chez l'animal à jeun, de façon à éliminer la consommation d'oxygène que provoque les phénomènes digestifs tant au niveau du foie que de l'intestin. Les résultats de ces différents auteurs ne concordent pas parfaitement.

Pour BARCROFT, l'artère hépatique, bien que ne débitant que 33% environ du flux sanguin hépatique, représente la principale source d'oxygène du foie, 60% environ.

Pour BLALOCK, le débit de l'artère hépatique est beaucoup plus faible, 20% environ du flux sanguin hépatique, et ne représente en moyenne que 40% de l'oxygène hépatique.

Il semble que l'on puisse assez facilement expliquer les divergences expérimentales, car dans les deux cas les protocoles expérimentaux sont bien différents.

BARCROFT opère sur le chien anesthésié au chloroforme et fait ses prélèvements en cours d'intervention.

BLALOCK utilise le chien, mais intervient sous anesthésie locale à la novocaïne: il implante dans la veine porte l'appareil de HORINE qui lui permet de pratiquer ses prélèvements à distance de l'acte opératoire. Il élimine ainsi certaines causes d'erreurs dues à l'anesthésie ou à l'intervention de facteurs perturbant le débit de l'artère hépatique placée sous un contrôle vaso-moteur réflexe très sensible.

Le travail de SCHWIEGK concerne le chien chloralosé. Pour cet auteur, l'artère hépatique représente 40 à 45 % de l'apport oxygéné et la veine porte 55 à 60%.

En fait, et SCHWIEGK y insiste, il s'agit là de valeurs très relatives. Le débit de ces deux vaisseaux est extrêmement variable et se compense l'un l'autre, de façon à maintenir constamment au niveau du foie un apport sanguin et oxygéné suffisant. Cette notion d'interférences des débits porte et de l'artère hépatique nous paraît la conclusion la plus importante à retenir de tous ces travaux expérimentaux.

2)- Chez l'homme, pour des raisons évidentes, il est nécessaire de recourir à des techniques plus complexes que celles utilisées en expérimentation animale, et ceci en raison de la situation pratiquement inaccessible du tronc porte. Tous ces travaux reposent sur l'étude de la clearance à la Bromesulfone-phthaleine, seule méthode permettant actuellement d'apprécier le débit porte.

Si certains auteurs considèrent la méthode comme valable, d'autres l'ont critiquée dans son principe même: cette épreuve repose en effet sur le principe de FICK et nécessite par conséquent une connaissance précise de la concentration en B.S.P. du sang porte avant la traversée hépatique. Faute de pouvoir ponctionner directement le tronc porte, on considère sa concentration en B.S.P. comme identique à celle du sang périphérique. Point de vue que n'admettent pas certains auteurs. C'est ainsi que COHN, LEVINE et STRUCHER, expérimentant sur le chien, ont trouvé que le sang porte de cet animal différait du sang veineux périphérique et du sang artériel et ceci nous amène à l'étude biologique du sang porte.

On connaît les valeurs du débit intra-hépatique.

Pour BRADLEY le flux total est de 1500 cm³/minute.

Pour LICHWITZ il est de 2000 l/24 h., dont 1200 l/ pour la veine porte.

B - LES CARACTERISTIQUES BIOLOGIQUES DU SANG PORTE NORMAL.

Elles ont été à notre avis, par trop négligées aux dépens des caractéristiques hemodynamiques.

En effet, connaître le débit de la veine-porte n'a d'intérêt que dans la mesure où l'on connaît l'oxymétrie du sang débité. De même, l'utilisation du test à la B.S.P. n'est logique que lorsque l'on sait assurer de la teneur en B.S.P. du sang porte.

Le seul travail que nous ayons pu retrouver concernant ces différents sujets est celui de BIERMANN et collaborateurs (1951).

Ils ont ponctionné le tronc porte par voie percutanée trans-hépatique chez vingt neuf sujets en même temps, ils cathétérisaient la veine sus-hépatique, l'artère splénique et l'artère hépatique.

Une telle expérimentation humaine paraît comporter un risque considérable et l'on conçoit que ces auteurs n'aient pas osé la pratiquer chez des sujets sains. Ils ont exploré des cancéreux évolués.

En conséquence, il ne s'agit pas là d'une étude de sang porte chez l'homme, mais tout au plus chez des sujets indemnes d'affections hépatiques ou d'hypertension portale.

Du travail de BIERMANN, il convient de retenir les points suivants :

Chez le sujet à jeun, les caractéristiques biologiques du sang porte sont identiques à celles du sang veineux périphérique en ce qui concerne l'hématocrite, la numération, les plaquettes, ainsi que l'urée, le cholestérol, les protéines, la glycémie.

Par contre, le temps de coagulation est plus bref dans le sang porte, mais deux points surtout sont à retenir :

1°)- Lorsqu'on pratique l'épreuve de la cléarance à la B.S.P., on constate dans le sang porte un taux nettement plus bas que dans le sang veineux périphérique.

2°)- Le pourcentage de saturation en oxygène du sang porte chez le sujet à jeun est bien supérieur à celui du sang veineux périphérique. Il est en moyenne de 60%.

Nous avons cherché à contrôler ces faits.

En ce qui concerne la concentration en B.S.P. du sang porte, nous avons pu chez un de nos malades atteint de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten, retenir du sang porte et comparer sa teneur en B.S.P. avec celle du sang périphérique: nous avons bien trouvé un chiffre plus bas dans le sang porte, mais il s'agissait d'une différence suffisamment faible pour qu'à notre avis, on puisse admettre que la cléarance à la B.S.P. garde une valeur satisfaisante.

Remarquons toutefois qu'il ne s'agit pas d'un sujet normal, mais d'un malade atteint de cirrhose.

Voici ces chiffres :

		mg de B.S.P. par litre de sérum

<u>Sang. cave</u>	(1° échantillon	133
	(2° "	92
	(3° "	81
<u>Sang porte</u>	(1° échantillon	131
	(2° "	90
	(3° "	68

En ce qui concerne la teneur en oxygène, relativement élevée du sang porte, nous avons cherché nous aussi à mesurer la saturation oxygénée du sang porte chez des sujets indemnes d'affections hépatiques ou d'hypertension portale.

Chez dix malades devant subir une gastrectomie, nous avons prélevé un échantillon de sang porte en cours d'intervention.

Dans tous les cas, la teneur en hémoglobine du sang porte était supérieure à celle du sang prélevé au pli du coude.

En ce qui concerne le dosage d'oxygène d'un échantillon de sang porte, nous avons trouvé un chiffre de l'ordre de 60% , alors que le sang veineux périphérique n'est saturé qu'à 40% en moyenne (dosages pratiqués avec l'hémoréflexeur de BRICKMANN), chiffre qui nous paraît parfaitement valable car si l'anesthésie et l'opération peuvent modifier un débit vasculaire, on admet actuellement que ces facteurs ne modifient guère le pourcentage d'oxygénation du sang, à moins d'interventions thoraciques.

Tels sont les seuls points que nous retiendrons de l'exploration de la circulation porte normale et qui, à notre avis, offrent tout au moins en ce qui concerne l'oxymétrie l'intérêt d'une connaissance biologique précise du sang porte.

C'est dans cet esprit que nous avons abordé l'étude de la circulation porte au cours des cirrhoses où la comparaison entre sang porte et sang veineux périphérique n'a jamais été faite.

Il n'y a pas intérêt à envisager les autres problèmes concernant la circulation porte normale :

- 1°)- On connaît la pression porte physiologique,
- 2°)- On commence à connaître des anastomoses intra-hépatiques entre veine porte et artère hépatique.

(Travaux de la MAYO CLINIC et de MAC INDOE).

II. - CIRCULATION PORTE AU COURS DES CIRRHOSSES.-

Voici les résultats que nous avons pu obtenir en explorant les cinq malades atteints de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten, qui ont permis de recueillir par ponction de l'ampoule variqueuse des échantillons de sang porte à l'état pur.

Cette possibilité remarquable a d'ailleurs déjà été utilisée par certains auteurs qui ont pu :

- 1°)- contrôler le degré d'hypertension portale par ponction directe de l'ampoule variqueuse.
- 2°)- certain ont même pratiqué des dosages biologiques du sang porte.

C'est ainsi que récemment, en novembre 1953, J.M. THOMSON a trouvé dans le sang porte et dans le sang veineux périphérique des chiffres identiques par les globulines, le cholestérol, la bilirubine et le glucose.

Nous avons également pratiqué ces dosages chez les cinq malades et les tableaux montrent des résultats identiques pour la glycémie, la cholestérolémie, la lipidémie, la protidémie et l'électrophorèse, la numération des globules et des plaquettes, la prothrombine et l'hématocrite.

Mais, et c'est là le fait essentiel, l'oxymétrie comparée du sang porte et du sang veineux montre des différences surprenantes.

A - EXPLORATION HEMODYNAMIQUE.-

La simple ponction de l'ampoule variqueuse nous a permis de suivre régulièrement les variations de la pression portale chez les cinq malades.

1°)- Etude des variations de la pression portale, en fonction de l'évacuation du liquide d'ascite.

Comme certains auteurs y avaient déjà insisté, nous avons pu constater que l'évacuation de l'ascite entraînait dans tous les cas une baisse nette de la pression portale.

Qu'il s'agisse de la pression portale mesurée une fois le shunt bloqué par pression digitale en aval du point de ponction ou qu'il s'agisse de la pression mesurée alors que l'on respecte le shunt, les variations ont toujours été des plus nettes, et c'est ainsi que l'observation n° 1 concernant M.C....., objective remarquablement le phénomène.

Pressions veineuses comparées :

1 - avant la ponction d'ascite

- 1) - au niveau du pli du coude :
PV = 15 centimètres d'eau,
- 2) - au niveau de l'ampoule variqueuse,
avec shunt libre :
PV = 26 centimètres d'eau,
avec shunt bloqué :
PV = 49 centimètres.

11 - après évacuation de 7 litres d'ascite

- PV au bras = 13 centimètres d'eau
- PV dans l'ampoule
avec shunt libre = 19 centimètres d'eau
- PV dans l'ampoule
avec shunt bloqué = 41 centimètres d'eau

2°)- Ayant la possibilité de contrôler facilement la pression du tronc porte chez nos malades par ponction directe, nous avons cherché à apprécier la valeur des méthodes indirectes qui ont été récemment proposées pour apprécier la pression du tronc porte.

a)- Appréciation de la pression portale, par ponction d'une veine abdominale de petit calibre.

Comme il était logique de le penser, la pression qui règne dans la circulation collatérale porto-cave banale est bien inférieure à celle que l'on peut mesurer dans l'ampoule variqueuse et comporte une cause d'erreurs importante, même lorsqu'on bloque cette circulation anastomotique (voir tableaux).

- b)- L'équation d'IVERSEN qui tient compte de la pression hydrostatique de l'ascite et de la pression oncotique existant entre le liquide d'ascite et le sang a été considérée comme valable par un certain nombre d'auteurs.

Ces facteurs sont liés par la formule suivante :

Pression portale $\gg$ Pression oncotique du plasma
- Pression oncotique ascite + Pression hydrostatique de l'ascite.

Nous l'avons appliquée chez nos cinq malades.

La technique utilisée pour mesurer la pression oncotique est celle de l'osmomètre en verre de P. CLEMENT .

Nous avons contrôlé chaque mesure de pression oncotique à plusieurs reprises et mesuré simultanément le Δ cryoscopique des liquides biologiques étudiés : sang porte, sang veineux périphérique et liquide d'ascite.

Comme on peut le voir sur le tableau ci-joint, les résultats obtenus par la méthode d'IVERSEN diffèrent de façon importante des chiffres fournis par la ponction de l'ampoule anastomotique.

Cette différence ne nous paraît pas tellement étonnante. On sait que la formule d'IVERSEN repose essentiellement sur les théories de STARLING et concerne donc des échanges ayant lieu au niveau des capillaires.

Or, rien a priori ne nous permet d'affirmer que les pressions mesurées dans le tronc porte soient strictement superposables à celles existant au niveau des capillaires du système porte.

MESURE DE LA PRESSION PORTE

Tableau n° 1.

	dans l'ampoule shunt libre	dans l'ampoule shunt fermé	dans une veine abdominale sans compression
<u>Mme C...</u>	26 cm d'eau	49 cm d'eau	14 cm d'eau
<u>Mme P...</u>	28 cm d'eau	43 cm d'eau	12 cm d'eau
<u>Mr D...</u>	24 cm d'eau	35 cm d'eau	10 cm d'eau

	dans une veine abdominale sans compression	d'après la formule d'Iversen pression oncotiques
<u>Mme C...</u>	21 cm d'eau	$21 + 11 = 32$ cm d'eau
<u>Mme P...</u>	20 cm d'eau	$19 + 11 = 30$ cm d'eau
<u>Mr. D...</u>	16 cm d'eau	$16 - 12 = 28$ cm d'eau

EXAMENS COMPARÉS DU SANG VEINEUX ET DU SANG PORTE

Tableau n° 2

<u>Mme C...</u> obs. n° 1	Sang veineux du bras	sang porto	ascite
Oxymétrie	41 %	77 %	
G.R.	3.520.000	3.600.000	
G.B.	5.000	5.300	
Plaquettes	172.000	195.000	
T.C. en tube chauffé	22'	18'	
Hématocrite V.G. V.P.	39 61	39 61	
Protides totaux	68	69	7,5
A/G	$\frac{26,6}{4,4} = 0,64$	$\frac{25}{43} = 0,63$	
Glycémie	0,82	0,85	
Cholestérol total	1,80	1,75	
" / estérifié	0,90	1,05	
rapport	0,5	0,6	
Thymol	37 U.V.	37 U.V.	
Prothrombine	50 %	49 %	
Δ Crioscopique	- 0,63	- 0,62	-0,62

Tableau n° 3

Mme P..... Obs. n°2	Sang veineux du bras	Sang porte	Ascite
Globules rouges	3.400.000	3.450.000	
Globules blancs	5.100	5.300	
Plaquettes	210.000	240.000	
Temps de coagulation	21'	17'	
Hématocrite			
valeur globulaire	36	36	
valeur plasmatique	64	64	
Protides totaux	69	68,5	8,5
<u>Albumine</u>	<u>23</u>	<u>23,5</u>	<u>4,1</u>
Globuline	46	45	4,4
Glycémie	2,70	2,70	
Cholestérol	1,20	1,20	
" estérifié	0,6	0,6	
Rapport d'estérifi- cation	0,5	0,5	
Lipides totaux	4,60	5	
Thymol	52	51	
Prothrombine	49 %	49 %	
Test de tolérance à l'héparine	Témoin 13 malade 30	témoin 12 Malade 28	
Cryoscopique	- 0,67	- 0,65	- 0,66

Tableau n° 4

M. DEC.. Obs.3	Sang veineux du bras	Sang porte	ascite
Saturation en oxygène	41 %	69 %	
Globules rouges	3.400.000	3.350.000	
Globules blancs	4.600	4.700	
Plaquettes	250.000	265.000	
Temps de coagu- lation	22'	18'	
Hématocrite			
Valeur globu- laire	35	35	
Valeur plasma- tique	65	65	
Protides totaux	64,5	64	12,8
Albumine Globulines	$\frac{35,5}{31} = 1,1$	$\frac{35,2}{30,8} = 1,1$	$\frac{7,55}{5,25} = 1,4$
Glycémie	0,90	0,90	
Cholestérol total	2,91	2,91	
"estérifié	1,80	1,80	
Rapport d'esté- rification	61 %	61 %	
Lipides totaux	6,70	6,70	
Thymol	10 U.V.	10 U.V.	
Prothrombine	38 %	38 %	
Test de tolé- rance à l'hépa- rine.	Témoin 15 Malade 34	Témoin 12 Malade 30	
Cryoscopique	- 0,58	- 0,59	- 0,59

Tableau n° 5

Monsieur C., obs. n° 4	Sang veineux du bras	sang porte	
Oxymétrie	52 %	80 %	
Hématocrite	31 %	31 %	
G.R.	3.000.000	2.850.000	
G.B.	8.100	8.400	

Tableau n° 6

Pression : Shunt libre .. 17 cm eau
 Shunt fermé .. 30 cm eau
 Ascite = 10

Monsieur D.. 54 Ans

Obs. n° 5	Sang veineux du bras	Sang porte	
Oxymétrie	49 %	74 %	
G.P.	3.900.000	4.000.000	
G.B.	8.300	8.200	
Prothrombine	43 %	44 %	
Cholestérol total estérifié rapport	1,78 0,98 55%	1,75 1,06 60 %	
Protides totaux	76 g	77 g	
Lipides totaux	8,59	9	
Hématocrite	43	44	

B - EXPLORATION BIOLOGIQUE DU SANG PORTE.

Comme le montrent les tableaux ci-joints (pages 55 à 60) les caractéristiques biologiques du sang porte sont identiques à celles du sang veineux périphérique en ce qui concerne un certain nombre de facteurs : protides totaux, tracé électro-phorétique, glycémie, cholestérol, thymol, prothrombine.

Tout ceci, bien entendu, chez des sujets à jeun.

De même, la numération et l'hématocrite donnent des résultats comparables dans le sang porte et dans le sang périphérique, fait qui a priori, et nous aurons l'occasion d'y revenir, ne plaide pas en faveur d'une stase sanguine, stase définie par les 3 critères :

- ralentissement vitesse circulation
- Hémococoncentration,
- anoxie.

Nous n'avons pas étudié chez nos malades la vitesse circulatoire, mais nous sommes certains qu'il n'y a pas d'hémococoncentration, puisque les chiffres des numérations globulaires sont identiques.

Il n'y a donc pas lieu de substituer la notion de stase à celle d'hypertension quand on étudie la circulation porte extra-hépatique des cirrhoses.

L'H.T.P. est une réalité indiscutable, puisque celle-ci se définit par trois critères : ralentissement vitesse circulatoire, hémococoncentration.

Par contre, comme l'avaient déjà constaté THOMSON et BIERMAN le temps de coagulation est plus bref dans le sang porte que dans le sang veineux périphérique, sans que l'on puisse invoquer à l'origine de ce phénomène une modification précise (la prothrombine est la même dans le sang porte que dans le sang veineux périphérique, ainsi que la numération des plaquettes).

En fait, c'est surtout l'étude de l'oxymétrie qui montre les résultats les plus surprenants.

L'oxymétrie portale chez les cirrhotiques.

Un certain nombre d'études oxymétriques ont été faites chez les cirrhotiques, mais elles concernent toutes le sang de la veine sus-hépatique et c'est ainsi que GROFT et BRADLEY ont cherché à reproduire chez les cirrhotiques les expériences de BARCROFT, de BLALOCK et de SCHWIEGK.

Pour ce faire, ils cathétérisent la veine sus-hépatique et calculent le débit hépatique par la clearance à la B.S.P.

Dans ces conditions, les auteurs ont trouvé dans un cas de cirrhose du foie, une diminution de la saturation en oxygène du sang sus-hépatique qu'ils considèrent comme témoignant d'un état ischémique du foie cirrhotique.

Par contre, on ne possède aucun renseignement précis sur la saturation en oxygène du sang porte au cours des cirrhoses.

Tout au plus admet-on assez couramment qu'il s'agit d'un sang de stase et par conséquent anoxique.

Le Professeur LEMAIRE a cherché à contrôler ce postulat chez ses malades atteints de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

Nous avons dosé l'oxygène avec l'oxymètre de BRINKMAN. A chaque fois, nous avons contrôlé la teneur en hémoglobine, la numération et l'hématocrite de l'échantillon de sang porté étudié.

Chez chaque sujet, nous avons comparé le sang porte (prélevé au niveau de la veine ombilicale), au sang veineux et du pli du coude.

Toutes ces épreuves ont eu lieu chez des sujets à jeun depuis la veille au soir.

Nos résultats sont consignés dans les tableaux 1, 2, 3, 4, 5 et 6.

Ière observation :

Madame C. . . .

- Saturation en O² du sang porte 77%
- " " sang périphérique 41%
- L'hémoglobine, la numération et l'hématocrite donne des chiffres identiques dans le sang porte et dans le sang veineux du bras.

2ème observation :

Madame P....

Là encore nous avons trouvé -tableau 5 - :

- Saturation en O_2 du sang porte supérieure au sang périphérique.
- Bien mieux, l'oxymétrie pratiquée au cours de l'évolution de cette cirrhose nous a montré une saturation croissante en oxygène du sang porte évoluant parallèlement à l'aggravation de la cirrhose, puisqu'en l'espace de quatre mois, la teneur en oxygène du sang porte a augmenté progressivement pour atteindre finalement un chiffre équivalent presque à une artérialisation : 87 %.

3ème observation :

Monsieur DEC....

A deux reprises, l'oxymétrie pratiquée chez ce sujet a donné les résultats suivants :

- sang porte 69,67 %.
- sang périphérique 41 à 46 %.

Néanmoins, on pourrait se demander si ces résultats n'étaient pas en rapport avec le type particulier de cirrhose que nous avons exploré et si l'existence d'un shunt vasculaire pouvait donner, chez ces malades, une modification pour les caractéristiques du sang porte.

Or pour répondre à cette objection, on a fait la même exploration chez cinq cirrhotiques banales, sans malformation vasculaire associée, mais avec une circulation collatérale nette (les veines ponctionnées avaient 4 à 5 mm de diamètre).

Là encore, l'examen a eu lieu à jeun.

Cas 1.- O_2 porte..... 67%
 O_2 périphérique 39 %
 Numération et hématoците identiques.

Cas 2.- O_2 porte 72 %
 O_2 périphérique 40%
 Numération et hématoците identiques.

Cas 3. O² porte 72 %
 O² périphérique 37%

Cas 4. O² porte 63 %
 O² périphérique 38 %

Cas 5. O porte 72 %
 O périphérique 35%

Donc la saturation en O² du sang porte des cirrhotiques est plus élevée que celle des sujets normaux.

DISCUSSION.

Des résultats obtenus dans l'étude de ces malades nous retiendrons trois points.

1°) Les résultats de l'oxymétrie portale chez les cirrhotiques.

Deux hypothèses sont à retenir qui peuvent expliquer l'augmentation en O₂ du sang porte au cours des cirrhoses.

- soit une non utilisation de l'oxygène par la rate et le tube digestif dont le métabolisme serait anormalement réduit.
- soit l'existence d'un shunt artério-veineux en un point du système porte, shunt qui pourrait se situer soit dans le tube digestif, soit dans la rate, soit enfin dans le foie où il permettrait un éventuel reflux du sang de l'artère hépatique dans le tronc porte, ce qui fut admis par certains auteurs.

Nous ne disposons pas actuellement d'éléments permettant de résoudre ce problème.

Toutefois, il a été possible de constater deux faits qui a priori ne plaident guère en faveur d'un éventuel reflux de l'artère hépatique dans le tronc porte, donc d'un shunt intra-hépatique.

Nous avons tenté de catéthériser la veine ombilicale de Mme P...

Au cours de cette épreuve on enregistre la pression avec un manomètre de BAUDOIN (Dr HATT), ce tracé n'a repéré aucune variation systolique de la pression porte, ce qui n'est guère en faveur d'un shunt important.

Chez cette malade, lors de l'intervention chirurgicale nécessitée par la menace de rupture de l'ampoule ombilicale, nous avons pu prélever un échantillon de sang de la veine splénique.

Son taux de saturation en O₂ était de 92%. C'est un sang presque entièrement artérialisé.

Dans ces conditions, il est permis d'invoquer à l'origine de la saturation en O₂ du sang porte un trouble de la circulation splénique.

Cette hypothèse mérite évidemment d'être confirmée, car dans l'état actuel de nos connaissances, si si l'on est assez bien renseigné sur l'aspect vasculaire du foie cirrhotique, on ne possède pas de faits précis sur l'état de la circulation splénique dans les cirrhoses.

Cette hypothèse est confirmée par les travaux récents d'histo-physiopathologie de MOSCIWITZ qui montrent que la circulation sanguine dans la rate cirrhotique est profondément modifiée.

La circulation intra-splénique qui est normalement "ouverte" est devenue, du fait de la sclérose une circulation "fermée", c'est à dire que l'organe se comporte comme un anévrysme artério veineux.

C'est ainsi qu'on peut expliquer les résultats singuliers de l'observation de Mme P... où l'on vit le taux d'O₂ du sang porte augmenter régulièrement suivant l'évolution de la cirrhose.

Ajoutons simplement que le Dr COUINAUD a bien voulu injecter avec une matière plastique deux rates de cirrhotiques; les préparations ne nous ont pas permis de mettre en évidence un shunt au niveau des vaisseaux spléniques.

II. A PROPOS DE LA NOTION DE STASE PORTALE.

Il est classique actuellement d'admettre au cours des cirrhoses, indépendamment de la notion d'hypertension portale, l'existence d'une stase portale.

Les résultats des explorations pratiquées chez ces malades ne semble guère plaider en faveur de ce point de vue.

La stase veineuse se caractérise en effet par un syndrome biologique formel à savoir la diminution de la saturation en oxygène du sang de stase, ce qui fait qu'il existe dans le sang un certain degré d'hémoconcentration (modification de l'hématocrite, de la numération de l'hémoglobine, des protides sanguins).

Enfin le ralentissement de la vitesse circulatoire dans le territoire en état de stase.

Rien de ceci n'a pu être objectivé chez nos malades, en effet la teneur en oxygène du sang porte est plus élevée que celle du sujet normal, l'hématocrite, les protides totaux, le rapport albumine globuline et l'électrophorèse donnent des résultats identiques dans le sang porte et dans le sang veineux péri-

Dans ces conditions, on ne peut retenir la notion de stase sanguine chez ces cirrhotiques; certes nous n'avons pas pratiqué chez nos malades l'épreuve de la vitesse circulatoire portale (test à l'éther de NEUMAN), mais il ne semble pas que ce test présente chez le cirrhotique, une valeur indiscutable.

Il explore trop de choses à la fois, en particulier la vitesse de traversée intestinale qui peut être faussée d'une façon importante par l'existence du shunt que représente la circulation collatérale d'un cirrhotique.

En ce qui concerne nos malades, nous ne pensons pas que l'on puisse admettre que l'hypertension portale se soit accompagnée de stase.

III.- A PROPOS DES TROUBLES DE LA PERMEABILITE CAPILLAIRE EN TANT QUE MECANISME DE SURVENUE DE L'ASCITE.-

On invoque couramment l'existence d'une hyperméabilité capillaire au niveau du système porte comme facteur de survenue de l'ascite des cirrhotiques.

Le travail de CACHERA et DARNIS a bien montré chez les cirrhotiques l'existence d'un trouble diffus de la perméabilité capillaire; ce travail a montré également les caractéristiques biologiques qui permettent de reconnaître ce trouble.

Là encore les résultats biologiques concernant l'hématocrite, les protides que nous avons obtenus dans le sang porte et dans le sang veineux périphérique de nos malades ne permettent pas d'affirmer chez eux l'existence d'un trouble biologique signant une hyperméabilité capillaire au niveau du réseau porte.

A ceci, deux explications sont possibles :

- a)- Il faut bien reconnaître que l'importance considérable du débit porte (de l'ordre de 1,5 l/mi-nute) peut masquer les différences biologiques minimes qui existeraient peut être entre le sang porte et le sang veineux périphérique et que nos méthodes de mesure seraient incapables d'objectiver,
- b)- Il faut reconnaître également que l'épreuve de LANDIS éventuellement utilisée pour objectiver un trouble de la perméabilité capillaire est assez différente des conditions biologiques présentées par une cirrhose en pleine évolution.

L'épreuve de LANDIS provoque la survenue d'une fuite capillaire dans un territoire en principe non oedématisé, alors que les épreuves que nous avons pratiquées concernent des ascites installées depuis de longue date et par conséquent en voie d'entretien et non d'installation.

Signalons d'ailleurs que chez Mme P..., nous avons pratiqué les épreuves de LANDIS au niveau du bras après compression de 30 minutes sous 8 cm de mercure.

Nous avons trouvé les modifications suivantes :

- Hématocrite est passé de 31 à 45 %
- les protides totaux de 67 à 88,5 g.
- le rapport $\frac{\text{albumine}}{\text{globuline}}$ de $\frac{23}{44} = 0,52$ à $\frac{27,5}{61} = 0,45$

ce qui montre bien l'existence d'un trouble de la perméabilité capillaire au niveau du bras compressé.

Malheureusement, nous n'avons pas trouvé d'image identique dans le sang porte.

De cette discussion, nous voudrions également retenir les notions suivantes :

- concernant la thérapeutique chirurgicale des cirrhoses, actuellement encore en vogue, notions qui découlent de l'étude biologique du sang porte que nous avons pratiqué chez nos malades.

1°)- Nous éliminerons rapidement une première hypothèse thérapeutique proposée par certains (PATERNI), à savoir que l'intervention logique en matière de cirrhose du foie serait l'artérialisation de la veine porte par création d'une fistule entre artère hépatique et veine porte. On aurait ainsi un apport convenable d'O₂ au niveau de la cellule hépatique.

Nous ne croyons pas qu'en soi elle puisse avoir des conséquences fâcheuses pour le parenchyme hépatique.

Les expériences de MARKOWITCH ont d'ailleurs montré chez le chien que la création d'une fistule entre l'artère hépatique et la veine porte ne comportait pas d'ennuis graves pour le parenchyme hépatique.

En fait, cette artérialisation, si elle n'est pas nocive est parfaitement inutile, puisque le sang porte, comme nous l'avons montré, est paradoxalement riche en O₂.

2°)- La réalisation d'un shunt chirurgical portocave au cours des hypertensions portales des cirrhotiques est une méthode plus classique.

Or, elle n'est guère satisfaisante.

L'observation que nous avons rapportée montre suffisamment qu'un shunt spontané comme en ont présenté nos malades n'a rien modifié au

syndrome d'hypertension portale et à ses conséquences (ascite et varices), et ce shunt était sûrement largement perméable, puisque dans le cas de Mme P... il débitait 1/2 litre /minute.

Nous avons vu d'autre part que chez des cirrhotiques banaux, nous n'avons pas pu retrouver les images biologiques caractéristiques d'une stase portale importante.

Ceci, à notre avis, du fait de leur circulation collatérale spontanée étaient déjà shuntés et intervenir chez de tels sujets ne nous aurait pas paru d'un intérêt certain.

Pour justifier réellement de telles interventions chez les cirrhotiques, il faudrait disposer de tests qui permettent de savoir exactement quel pourcentage de sang porte traverse le foie par la voie normale, et quel pourcentage en est détourné du fait des anastomoses portocaves.

Un tel test n'existe pas à notre connaissance, mais ce qui est certain, c'est que le simple examen clinique de l'abdomen ou paraclinique, recherche des varices oesophagiennes, péri-toneosiope, montre toujours chez les cirrhotiques des shunts spontanés suffisamment importants pour qu'on puisse se demander si un shunt chirurgical surajouté modifierait réellement l'évolution de la maladie.

3°) - En ce qui concerne la ligature de l'artère hépatique, les résultats que nous avons pu obtenir chez nos malades n'apportent aucun argument a priori contre la pratique d'une telle intervention.

Néanmoins, on peut se demander si elle est vraiment justifiée et ceci indépendamment du risque opératoire que l'on fait courir au malade.

En effet, des expériences de physiologistes que l'on a citées au début, en particulier SCHWIEGK, montrent l'existence d'un balancement entre le débit porte et celui de l'artère hépatique, de façon à assurer un ravitaillement harmonieux de tissu hépatique.

On sait également qu'au cours des cirrhoses du foie, l'artère hépatique assure la plus grande partie du ravitaillement sanguin hépatique ceci parce que la veine porte a perdu sa souplesse de régulation.

Dans ces conditions, est-il logique de priver le parenchyme hépatique d'un apport sanguin important ?

4°) De même pour la ligature simultanée des deux artères splénique et hépatique.

5°) Par contre, une opération proposée par le médecin suisse SAECESSER est une des plus logiques: c'est celle qui consiste à pratiquer une anastomose entre l'artère hépatique et la veine porte associée à une ligature de l'artère en amont de l'anastomose, c'est à dire du tronc afférent de l'artère hépatique.

En effet, seule cette intervention tient compte des conditions particulière de la circulation sanguine à l'intérieur du foie cirrhotique.

MAC INDOE a bien montré que les capillaires sinusoides du foie cirrhotique reçoivent encore du sang de l'artère hépatique, alors que le sang porte est à peu près totalement dévié vers la veine sous-hépatique par des shunts périlobulaires.

Autrement dit, la circulation intra-lobulaire est purement artérielle et la cellule hépatique ne peut plus exercer ses fonctions de synthèse et de désintoxication vis à vis du sang porte qui lui échappe puisque sa circulation est devenue périlobulaire, et ce trouble est extrêmement grave.

Pour SAECESSER, 80% des malades atteints de blocage intra-hépatique meurent dans l'année suivant la première hémorragie, contre 5 à 10 % seulement chez les malades atteints de blocage extra hépatique.

" D'où l'idée d'offrir au sang porte le lit resté ouvert de l'artère hépatique pour l'amener jusqu'au contact des cellules du foie". (Pr. LEMAI-RE).

C'est ce que réalise l'opération de SAECESSER qui ainsi offre un double avantage :

1°) Diminuer la pression portale extra hépatique par la ligature de l'artère hépatique,

2°) Rendre au foie la possibilité d'exercer ses fonctions de synthèse par l'anastomose artère-hépatique - veine porte.

L'oxygène nécessaire étant amené par la veine porte elle-même, dont le sang est anormalement oxygéné.

Chez le chien SAEGESSER a montré que son opération n'entraînait pas de nécrose hépatique et que l'anostomose restait perméable.

SAEGESSER a fait opérer cinq hommes atteints de cirrheses avec varices oesophagiennes.

Durant les quatre à huit mois qui suivirent l'intervention, il n'y eut plus d'hémorragies et dans deux cas l'ascite qui devait auparavant être ponctionnée toutes les trois ou quatre semaines ne se reproduisit pas.

On vérifia en cours d'intervention que la pression portale diminua des deux tiers environ quand on ligatura l'artère hépatique et atteignit des chiffres normaux quand l'anastomose fut établie.

C'est donc la preuve que dans les cirrheses même avancées le lit de l'artère hépatique est capable d'accepter une grande quantité de sang porte.

Si l'on ajoute que l'opération de SAEGESSER est moins dangereuse que la ligature simple de l'artère hépatique, on conviendra qu'elle devrait retenir l'attention des hépatologues plus qu'elle ne l'a fait jusqu'à présent.

Donc les données fournies par l'étude de la circulation portale extra hépatique ne peut fournir la clé de tous les problèmes posés par la physiopathologie et la thérapeutique des cirrheses.

La majorité des interventions récentes proposées ne visent que les conséquences de l'hypertension portale extra-hépatique et laissent dans l'ombre celles de la perturbation circulatoire intra-hépatique qui ne sont pas moins dangereuse

Ceci tient au fait que les auteurs n'ont pas fait une différenciation nécessaire entre la circulation porte extra hépatique, qui est en hypertension et non en stase, et la circulation intra hépatique qui est peut être en stase.

Le traitement chirurgical de l'hypertension portale extra hépatique n'a-t-il pas pour corollaire dans bien des cas une aggravation de l'insuffisance cellulaire hépatique ?

Est-on autorisé à courir le risque d'aggraver celle-ci pour corriger celle-là ?

C'est pourquoi les recherches nouvelles doivent s'orienter, maintenant que l'on connaît les perturbations portales extra-hépatiques, vers la connaissance de la tension partielle de l'oxygène au niveau des capillaires intra-lobulaires, et vers la connaissance de la pression tissulaire, car ces différentes valeurs ne varient pas nécessairement dans le même sens.

C'est à préciser le rapport réciproque des circulations extra et intra-hépatique et la manière dont leurs perturbations retentissent sur la fonction cellulaire du foie que doivent s'attacher les recherches modernes.

C O N C L U S I O N S

I - On procède à un examen des cas publiés dans la littérature comparés à cinq cas personnels.

- Il convient en fait de distinguer :

- D'une part "la maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN", affection congénitale, caractérisée par la persistance d'une veine ombilicale perméable, souvent associée à une hypoplasie du système porte extra ou intra hépatique.

Cette malformation primitive s'accompagne, par mécanisme anoxique probable, d'une atrophie hépatique qui peut ou non être suivie de cirrhose.

Lorsque cette cirrhose existe elle est toujours secondaire.

Cette affection, qui correspond aux observations de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN, est fort rare; ne comptant qu'une dizaine de cas connus, elle survient chez le sujet jeune.

- D'autre part, "le syndrome de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN", beaucoup plus fréquent.

Ici, le fait primitif est l'hypertension portale, d'origine intra-hépatique, comme dans les cirrhoses, ou extra-hépatique.

Cette hypertension portale entraîne une reperméabilisation du système veineux peri-ombilical, réalisant un shunt porto-cave important, soulageant, dans une certaine mesure, l'hypertension portale qui l'a créé. Toutes les affections, en plus de la cirrhose, qui produisent une hypertension portale, peuvent réaliser le syndrome.

Le terme de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN est donc trop restrictif et ne rend pas compte de tous les cas observés.

II - A partir de cinq observations, on étudie le sang porte, à l'état pur, par ponction de l'ampoule vari-queuse.

On a constaté les faits suivants :

a)- Au point de vue hémodynamique.-

L'évacuation de l'ascite entraîne dans tous les cas une baisse très nette de la pression portale.

b)- Au point de vue biologique.-

Il y a analogie entre le sang porte et le sang périphérique quant aux diverses constantes biologiques.

Ces faits permettent d'affirmer qu'il n'existe pas de stase au niveau du système porte extra hépatique.

c)- L'oxymétrie portale.-

Elle a montré que, chez le cirrhotique, la teneur en oxygène du sang porte est plus forte qu'à l'état normal.

Cette hypéroxye du sang porte ne peut s'expliquer que par l'existence, en un point du système porte, d'un shunt artério-veineux.

Le professeur A. LEMAIRE pense que ce shunt est situé au niveau de la rate car le sang de la veine splénique d'une des malades observées était saturé à 92 % d'oxygène.

III.- L'étude des cas envisagés permet de réviser certaines conceptions communément admises au sujet de l'hypertension portale chez les cirrhotiques.

a)- l'existence d'un shunt porto-cave spontané, à débit important, n'exclue nullement, chez le cirrhotique, la survenue et la répétition d'une ascite abondante.

b)- ce shunt n'empêche pas non plus la création de varices œsophagiennes.

Il semble donc que les interventions, visant à créer une anastomose porto-cave de dérivation, soient peut utiles et ne modifient guère réellement l'évolution de la maladie.

Quant aux ligatures vasculaires, visant à alléger la circulation portale, elles suppriment également un apport important d'oxygène au niveau de la cellule hépatique qui en a le plus grand besoin.

Il convient en effet de distinguer en matière d'hypertension portale en cas de cirrhose.

- d'une part, des perturbations extra-hépatiques : ascite, varices œsophagiennes, hémorragies.
- d'autre part, des perturbations intra-hépatiques ou, à la synergie fonctionnelle normale des sangs artériel et veineux au niveau du lobule, se substitue progressivement un dérèglement circulatoire avec prépondérance de l'apport artériel au détriment du circuit porte qui est bientôt exclu du lobule hépatique, transformé en une circulation péri-lobulaire.

C'est pourquoi, seule l'opération de SAEGESSER consistant en une anastomose artério-portale avec ligature de l'artère hépatique en amont de l'anastomose, est logique.

Elle seule permet, par l'intermédiaire du lit vasculaire artériel, le contact intime du sang porte oxygéné avec la cellule hépatique.

==

Vu : Le Président de Thèse
Professeur LEMAIRE

Vu : Le Doyen de la Faculté
de médecine de Paris
L. BINET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de Paris
J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - AKIL-MOUKTAR - Souffle continu xiphoidien au cours d'une pyléphlébite (Société médicale des Hopitaux de Paris - 11 avril 1924).

- 2 - BAUMGARTEN P. - Ueber das offenblieben -Foetal Gefasse - Centralbl. F. Méd. 1877-15, 721 -

- 3 - BRATIANO - VISEAU et SALOMO -
Le syndrome de Cruveilhier et Baumgarten (Annales d'anatomie pathologiques, 1929).

- 4 - R. CACHERA - Maladies du foie, Flammarion 1953, page 440).

- 5 - ARMSTRONG E.L., ADAMS, TRAGERMAN et TONWSEN E.W.
Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. Review of litterature and report of 2 additional cases annals of internal Medicine - 16.113, 1942.

- 6 - AYRES and J.G. MONTARO
Sindroma de Cruveilhier-Baumgarten Rememoradao e Relato de un caso- Portugal Medico, 36, 61, 1952.

- 7 - BLOOM H.J.G. Venous him in Hepatic cirrhosis British Heart Journal - 12, 343 1950.

- 8 - CASTELLANOS A. Sindrome de Cruveilhier-Baumgarten en us nino casoelino consideracionos - Arch. de Med. Inf. 12 , 86, 1943.

- 9 - CATTI G. Ueber venen gerausche bei der In Interstitiellen Hepatitis - Ztschr. f. Klin Med. 61 - 269 - 1907.

- IO -- CHENG American Jourf of Medicine 1954 -
17 - 143.
- II -- CELIS A. J.F. ESPINOSA et J.A. FREGOSO
Radiological diagnosis of the
Cruveilhier-Baumgarten Syndrome -
Gastro Enterology - 11 - 253 -
1948.
- I2 -- DEVINEAU Hyles - Thèse Lyon 1939-40.
- I3 -- FIESSINGER, RENDU & LAMOTTE -
Annales d'anatomie pathologique
16, 40 - 1951.
- I4 -- FLORAND A. - Souffles continus xiphoïdiens et
sous ombilicaux d'origine veineu-
se chez un cirrhotique.
Bull. et Mem. Soc. Med. H.P. 46-
1342 - 1922.
- I5 -- GAMBARATI V. Sopra un caso di soffio venosa
udibile sull'ala area epatica in
individuo affetta da cirrosi epati-
ca volgare.
Reforma Med. 19 153 - 1903.
- I6 -- GWYN N.B. - On some venous murmurs, found in
hépatic cirrhosis and their confu-
sion with murmurs of congenital
heart disease.
Am. J. Med. Sci. 180 - 525 - 1930.
- I7 -- HANGANUTZ M. Sur la cirrhose de Cruveilhier-
Baumgarten - Presse médicale -
68 - 20, 1922.
- I8 -- HAVENS FZ, TRAND E.D. GAMBILL -
Cruveilhier-Baumgarten Syndrome :
Report of a case : Gastroenterolog
21 - 160 - 1952.

19 - JAHNKE, PALMER & BRICK :

Cruveilhier-Baumgarten Syndrome
Annals of Surgery 140 - 1 July
1954 -

20 - KENNEDY R.J. and L.M. ROUSSELOT :

The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome
Report of a case treated by combined
splenectomy and spleno-renal shunt
Angiology 1 - 484 - 1950.

21 - P. LEMAIRE A.-

Encyclopédie médico-chirurgicale -
Cirrhoses -

22 - LUTEMBACHER - Bruit du souffle veineux et cirrhose
de Laennec : Presse Médicale
44 - 847, 1936.

23 - MAC INDOE A.H.

Vascular lesions of portal cirrhosis
Arch. Path. 5 - 23 - 1928.

24 - MERIEL E.- Note sur le système veineux para
ombilico-vesical.
Bull. et Mem. soc. Anat. de Paris
1902.

25 - MILLER S.E.- Cruveilhier-Baumgarten - Disease
Splénomégaly Portal hypertension
and Patent umbilical vein.
Arch. Path. 40, 405, 1945.

26 - MOSCKOWITZ - American Journal of Medicine
1 July 1954.

27 - PEGOT - Tumeur variqueuse avec anomalie du
système veineux et persistance de la
veine ombilicale.
- Développement des veines sous-cutanées
abdominales.

Bull. Soc. anat. de Paris 49 47
1833.

- 28 - PNIG R. - A propos d'un nouveau cas de
cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten
avec pigmentation et keradotermie.
Bull. Soc. Med. Hp. 65 373
1949.
- 29 - RAOUL-DUVAL - Thèse de Paris 1931 -
- 30 - ROBIN G. - Sur un point d'anatomie patholo-
gique relatif à l'histoire de la
cirrhose par Sappey.
Bull. de l'Académie impériale
de médecine - 4, 943, 1858.
- 31 - SANTI & COLL - Cas d C.C.B. infantile avec
grosses hémorragies - Splenectomie
et anastomose spléno-rénale
19, 3, 1950.
- 32 - SAEGESSER - IV^e congrès de société de Gastro
enterologie - Masson - Paris
1954 -
- 33 - THAYER W.S. - Of the presence of a venous hum
in the epigastrium in cirrhosis of
the liens
Am. J. Med. S. 141 313 1911-
- 34 - VALK H.C. and S.F. HORNE :
- Annals surgery 116 - 860
1942 -
Case of Cruveilhier-Baumgarten
Syndrome.
- 35 - WOELLANGER EE and H.C. SHANDS :
- degeneratum Hepatolenticular
Report of two cases -
One associated with the Cruvei-
lhier-Baumgarten Syndrome-
Arch. Int. Med. 75 151 1945.
- 36 - WERTHEIMER R. - Recherches sur la veine ombili-
cale J. de Anat. et Physiol.
22, 1, 1886.

37 - YATER W. MAND J.P. HENRICK -

- Cruveilhier-Baumgarten Syndrome -
Report of two cases
Med. ann. District Columbia
13, 319, 1944.

